

Année 1958

N°

481

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Revaz, David NICOLADZE

Externe des Hôpitaux de Paris

né le 26 janvier 1930 à P A R I S

Présentée et soutenue publiquement le 11 juin 1958

LES ANOMALIES DES ARCS AORTIQUES

Etude clinique et radiologique

des troubles Respiratoires et Digestifs

qu'ils provoquent chez le nourrisson et l'enfant

Président : Monsieur JULIEN MARIE (Professeur)

Année 1958

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Revaz, David NICOLADZE

Externe des Hôpitaux de Paris

né le 26 janvier 1930 à P A R I S

—
Présentée et soutenue publiquement le 11 juin 1958



LES ANOMALIES DES ARCS AORTIQUES

Etude clinique et radiologique

des troubles Respiratoires et Digestifs

qu'ils provoquent chez le nourrisson et l'enfant

—
Président : Monsieur JULIEN MARIE (Professeur)
—

MM. Bénard (H.), Brocq (P.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (Et.), Champy (C.), Chevallier (P.), Debré (R.), Donzelot (E.), Gastinel (P.), Guillaïn (G.), Halphen (E.), Harvier (P.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Laubry (Ch.), Lemaître (F.), Lévy-Solal (E.), Lhermitte (J.), Lian (C.), Loeper (M.), Marion (G.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Mulon (P.), Olivier (E.), Richet (Ch.), Strohl (A.), Tanon (L.), Velter (E.).

DOYEN Léon BINET.

Membre de l'Institut

ASSESEUR Jean VERNE.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	CORDIER (G.)
Anatomie pathologique	DELARUE (A.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie	FASQUELLE (R.)
Biochimie médicale	JAYLE (M. F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Clinique carcinologique	REDON (H.)
Clinique de cardiologie	MOUQUIN (M.)
	SICARD (A.)
Cliniques chirurgicales	QUÉNU (J.)
	MÉNÉGAUX (G.)
	MOULONGUET (P.)
	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
Clinique chirurgicale réparatrice et orthopédique	de GAUDART-D'ALLAINES (F.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire	FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédie	MATHEY (J.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire	LAMY (M.)
Clinique génétique médicale	FUNK-BRENTANO (P.)
Clinique gynécologique	DEGOS (R.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	CATHALA (J.)
Clinique des maladies des enfants	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies infectieuses	DELAY (J.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies métaboliques	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du sang	ALAJOUANINE (T.)
Clinique des maladies du système nerveux	JUSTIN-BESANÇON (L.)
	DE GENNES (L.)
Cliniques médicales	MOREAU (R.)
	BARIÉTY (M.)
	DEBRAY (C.)
Clinique médicale d'hydro-climatologie thérapeutique	PASTEUR VALLÉRY-PADOT (L.)
Clinique médicale propédeutique	BOULIN (R.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition	PETIT-DUTAILLIS (D.)
Clinique de neuro-chirurgie	LACOMME (M.)
	VARANGOT (J.)
Cliniques obstétricales	LANTUEJOUL (P.)
	RENARD (G.)
Clinique ophtalmologique	AUBIN (A.)
Clinique oto-rhino-laryngologique	MARIE (J.)
Clinique de pédiatrie Sociale	BERNARD (E.)
Clinique de pneumo-phthisiologie	MICHAUX (L.)
Clinique psychiatrique infantile	LELONG (M.)
Clinique de puériculture	COSTE (F.)
Clinique rhumatologique médicale et sociale	DECHAUME (M.)
Clinique stomatologique	SÉNÈQUE (J.)
Clinique thérapeutique chirurgicale	LEMAIRE (A.)
Clinique thérapeutique médicale	FEY (B.)
Clinique urologique	DJOURNO (A.)
Electrophysiologie médicale (chaire à titre personnel)	GIROUD (A.)
Embryologie	SOULIÉ (P.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	VERNE (J.)
Histologie	TURPIN (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance	JOANNON (C.)
Hygiène et médecine préventive	PIÉDELIEVRE (R.)
Médecine légale	DESOLLE (H.)
Médecine du Travail	GALLIARD (H.)
Parasitologie	GOUVELAIRE (R.)
Pathologie chirurgicale	LAVIER (G.)
Pathologie exotique	LENÈGRE (J.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.)
Pathologie humorale et immunologie expérimentale (chaire à titre personnel)	DECOURT (J.)
Pathologie médicale	GARCIN (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	CHEYMOL (C.)
Pharmacologie et matière médicale	BINET (L.)
Physiologie	DOGNON (A.)
Physique médicale	DESGREZ (H.)
Radiologie médicale	PATEL (J.)
Tec nique chirurgicale	BROUET (G.)
Thérapeutique	

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAÎTRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

MM.		MM.	
Anatomie	DELMAS (A.), pr. s. ch.	Pathologie chirurgicale . . .	BARCAT (J.)
	CABROL (C.)		CAUCHOIX (J.)
	DEBEYRE (J.)		DUBOST (C.)
	OLIVIER (G.)		FAUREL (J.)
Anatomie pathologique . . .	GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.)	Pathologie expérimentale . . .	FLABEAU (F.)
	pr. s. ch.		GERMAIN (A.)
Anesthésiologie	BUSSER (F.)		GOSSET (J.)
	GOUYGOU (Ch.)		LAURENCE (G.)
Bactériologie	N... N...		LORTAT-JACOB (J.)
	HAUDUROY (P.) pr. s. ch. (dét.)		OLIVIER (Cl.)
	NÉVOT (A.) pr. s. ch.		POILLEUX (F.)
	CHRISTOL (D.)		THOMERET (G.)
Biochimie médicale	TOURNIER (P.)		VERNE (J. M.)
	BARBIER (P.)		N... N...
	ETTORI (J.) pr. s. ch. (dét.)	Pathologie médicale	LÉPER (J.)
	DESGREZ (P.) pr. s. ch.		MAURICE (P.)
Biologie médicale	POLONOVSKI (J.)		HAGUENAU (J.), pr. s. ch.
	SCHAPIRA (G.)		BOUDIN (G.)
Carcinologie	N... N...		BOUVIER (J.B.)
Dermato-Syphiligraphie . . .	DUPERRAT (B.)		BRICAIRE (H.)
Electro-Radiologie	N...		BRISAUD (H.)
Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)		CASTAIGNE (P.)
Hématologie	N... N...		CONTE (M.)
	COUJARD (A.) pr. s. ch.		DEROT (M.)
Histologie	N...		DOMART (A.)
Hydrologie	N...		LAMOTTE (M.)
	CORNET (A.)		LAROCHE (C.P.)
Hygiène	BOYER (J.), pr. s. ch.		MACREZ (Cl.)
	DEPARIS (M.), pr. s. ch.		MILLIEZ (P.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)		PÉQUIGNOT (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.), pr. s. ch.		RAMBERT (F.)
	GAULTIER (M.)		ROYER (P.)
Médecine du travail	HADENGUE (A.)		THIEFFRY (St.)
	ALBAHARY (C.)		TURIAF (J.)
Neuro-chirurgie	DAVID (M.)	Pédiatrie	WOLFROMM (R.)
Neurologie	LHERMITTE (F.)		N...
	GRASSET (J.)		N...
Obstétrique	LE LORIER (G.)	Pharmacologie	JOSEPH (R.)
	LEPAGE (F.)		BOZZICCHIACCI (P.)
	MERGER (R.)		POLONOVSKY (Cl.)
	MORIN (P.)	Physiologie	LEVY (Mlle J.), pr. s. ch.
Ophtalmologie	RAVINA (J.)		N...
	ROBEY (M.)	Physique médicale	BARJÈTE (D.), pr. s. ch.
	BRÉGEAT (P.)		PARROT (J.), pr. s. ch.
	DESIGNES (P.)	Pneumo-Phtisiologie	DEJOURS (P.)
Orthopédie	JUDET (R.)		GOUGEROT (L.)
	AUBRY (M.)	Psychiatrie	N...
Oto-rhino-laryngologie	MADURO (R.)		KREIS (B.)
	BRUMPT (L.C.), pr. s. ch.	Psychiatrie infantile	PICHOT (P.)
Parasitologie	CHABAUD (A.)		N...
	RUDLER (J.) Pr. s. ch. (dét.)	Rhumatologie	DELBARRE (F.)
Pathologie chirurgicale	ABOULKER (P.)		CERNÉA (P.)
		Stomatologie	CHAPUT (Mme A.)
			CHASSAGNE (P.)
		Thérapeutique	PERRAULT (M.)
			KUSS (R.)
		Urologie	

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent.

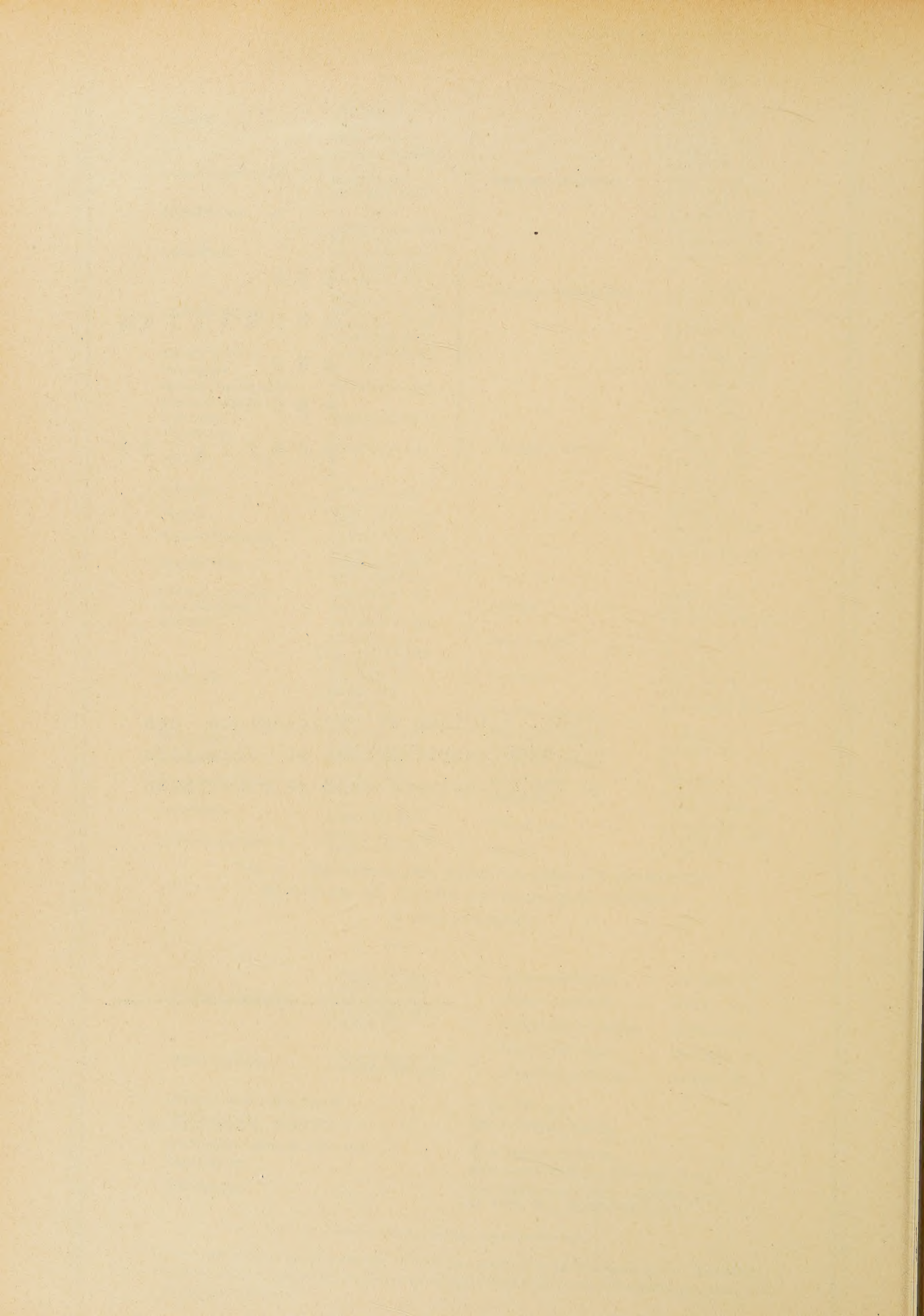
MM.		MM.	
Clinique chirurgicale	AMELINE (A.)	Clinique neurologique	DE SÈZE (S.)
	HUGUIER (J.)		
	LÉGER (L.)		Clinique obstétricale
	PADOVANI (P.)		MAYER (M.)
Clinique médicale	ROUX (M.)	Clinique ophtalmologique . . .	OFFRET (G.)
	DREYFUS (Gilbert)		
	KOURILSKY (R.)	Clinique pédiatrique	LAPLANE (R.)
Secrétaire général de la Faculté	M. MOREL (J.)	Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Secrétaire	Mlle CHAINTREUIL (G.)		
Conservateur, chargé de la direction	M. le Docteur HAHN (A.)		
Conservateurs	Miles DUMAITRE (P.), GOICHON (A-M.)		
Bibliothécaires	Mme CONTET (J.), Miles LAURENT (H.),		
	LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)		

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

LES
ANOMALIES
DES
ARCS
AORTIQUES

Etude clinique et radiologique des
troubles respiratoires et digestifs
qu'ils provoquent chez le nourrisson

Revaz Nicoladzé



A mon Père

A ma Mère

Les sacrifices qu'ils se sont
imposés pour moi ne sauraient
trouver dans cette dédicace
qu'une bien faible récompense



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41556007_0032

A notre Président de thèse

Monsieur le Professeur JULIEN MARIE

Professeur de Pédiatrie Sociale à
la faculté de médecine de Paris

Chevalier de la Légion d'Honneur

qui a bien voulu nous confier le
sujet et la réalisation de ce
travail et qui nous a fait le
grand honneur de présider cette
thèse

en témoignage de notre profonde
gratitude

Au Professeur Jean CATHALA

Professeur de la chaire de Clinique Médicale Infantile
Médecin des Hopitaux
Membre de l'Académie de Médecine

J'ai découvert dans son service
les vraies richesses de la
pédiatrie

En
témoignage de ma reconnaissance

Au Docteur P. CORONNE

Ancien Interne des Hopitaux de Paris
Ancien Chef de Clinique

en remerciement de ses conseils
bienveillants, de son aide géné
reuse, à qui nous devons d'avoir
mené à bien ce travail

A mes Maîtres dans les Hopitaux

Hommage respectueux

REMERCIEMENTS A

Monsieur le Professeur LAMY

Monsieur le Professeur J. MATHEY

Monsieur le Docteur J. P. BINET

Monsieur le Docteur SAUVEGRAIN

I N T R O D U C T I O N

Fréquents et souvent banaux, les troubles respiratoires du nourrisson et du jeune enfant peuvent avoir une symptomatologie alarmante, nécessitant un diagnostic précis et rapide ainsi qu'un traitement correct.

Encore plus fréquents et banaux sont les vomissements du nourrisson.

Ces symptômes nécessitent rarement le recours au chirurgien. Dans certains cas cependant l'intervention est le seul geste utile. Ainsi en est-il des anomalies de développement de l'aorte ou de ses grosses branches thoraciques, qui peuvent réaliser de véritables "anneaux vasculaires" comprimant ou déformant trachée et oesophage.

Ces intéressantes anomalies seront l'objet de notre étude.

. Dans une première partie, nous en étudierons les différents types anatomiques à la lumière des données embryologiques.

. Nous tâcherons ensuite de préciser leur traduction clinique et radiologique ainsi que les difficultés du diagnostic.

. Puis nous exposerons les modalités du traitement.

. Enfin, nous en rapporterons onze observations, dont sept vérifiées anatomiquement, recueillies à l'Hôpital des Enfants Malades entre 1952 et 1957.



HISTORIQUE

Longtemps considérées comme d'intéressantes trouvailles d'autopsie, sans signification pathologique (HUNAND 1735, HOMMEL 1737), les anomalies de développement des arcs aortiques parurent à certains cependant, à l'origine de troubles importants chez l'enfant.

En 1837, Von SIEBOLD publie l'observation d'un nouveau-né mort à 10 jours, qui présentait un stridor respiratoire et de la dyspnée avec cyanose depuis la naissance. L'examen anatomique avait montré, en plus d'une communication inter-auriculaire et d'une transposition des gros vaisseaux, un double arc aortique que l'auteur pensait être à l'origine du stridor et de la dyspnée.

BUSCHENDORFF en 1917, SCHLEUSSING en 1925, EWALD en 1926 décrivent chacun un cas, où la symptomatologie et l'anatomie sont identiques :

- dès la première enfance, stridor respiratoire, dyspnée paroxystiques, surtout lors de l'alimentation et mort dans l'asphyxie malgré une radiothérapie faite pour une supposée hypertrophie thymique. Les trois enfants, décédés respectivement à 6 semaines, un mois et cinq mois, avaient un double arc aortique.

HARRIS et WHITNEY en 1927 trouvent un double arc associé à une communication interventriculaire et à une transposition, chez un enfant décédé à 19 mois et qui présentait cyanose et stridor depuis la naissance.

HERMANN en 1928 trouve un double arc à l'autopsie d'un enfant de 6 mois qui avait une toux, un stridor et une cyanose intermittente, avec une attitude curieuse, en hyperextension de la tête.

Mais c'est seulement en 1936 qu'ARKIN (11) publia les premières observations de doubles arcs découverts chez l'adulte, en décrivant les signes cliniques et radiologiques. A la même époque, J. BLAKE envisageait les possibilités chirurgicales.

En 1939, WOLMAN (199) reprend le tableau clinique de la maladie chez l'enfant et en précise les symptômes. Mais, c'est après la publication par GROSS (89) du premier cas opéré et guéri que les pédiatres s'intéressent à ces malformations, et le nombre de cas publiés ne fait alors que s'accroître. En 1955, GROSS pouvait en rapporter (92) 70 cas opérés par lui en 10 ans. En France, d'ALLAINES, MATHEY pratiquent les premières interventions.

Les progrès de l'exploration radiologique et de la technique chirurgicale ont fait faire un grand pas en avant au diagnostic et au traitement. C'est ce qui rend l'étude de ces anomalies importante, car leur symptomatologie bruyante expose à des erreurs souvent graves.

- . Leur seul traitement est chirurgical.
- . L'intervention est facilitée par un diagnostic anatomique précis.

F R E Q U E N C E

A première vue, les anomalies des arcs aortiques ne paraissent pas fréquentes.

En 1949, GRISWALD et YOUNG (87) relevaient 18 observations de doubles arcs dans la littérature, avant l'âge de 2 ans. Depuis, ce chiffre a au moins triplé.

Les anomalies de naissance des gros vaisseaux sont les plus fréquentes ; déjà, CAIRNEY (42), en 1925, retrouvait 230 observations de sous-clavières droites anormales.

En fait, ce sont des chiffres donnés par défaut, car plusieurs facteurs rendent ces anomalies plus rares en pratique clinique qu'on ne s'y attendrait :

- 1/ Leur latence : une proportion inconnue mais certainement importante de sujets n'en éprouvent aucun trouble. Pour preuve, les cas découverts lors d'une intervention ou d'une autopsie.
- 2/ Leur méconnaissance : il est probable que chez des malades décédés de

surinfections respiratoires par exemple, une anomalie vasculaire primitive n'est pas décelée si elle n'a pas été soigneusement recherchée.

3/ Leur omission : tous les cas diagnostiqués ne sont pas publiés.

La différence frappante entre le nombre de cas rapportés dans différents pays suggère que l'incidence apparente est faible, mais qu'un bon nombre de cas reste non diagnostiqué.

Leur association à d'autres malformations, en particulier cardiaques, est relativement fréquente, encore que de grandes différences soient notées suivant le type de l'anomalie.

Si, en effet, le double arc aortique, est la plupart du temps isolé, (5 cas sur 1.000 cardiopathies congénitales vérifiées dans la statistique de 1936 de Mr. ABBOTT), l'aorte à droite se voit associée à une tétrade de FALLOT une fois sur 5. Mais depuis l'essor de la chirurgie cardiaque, les anomalies aortiques sont assez souvent rencontrées lors du traitement de certaines cardiopathies.

• arcs aortiques à droite	: 20 cas sur 141 tétrades de FALLOT (130)
• sous-clavières anormales	: 36 cas sur 841 tétrades de FALLOT à l'intervention (22).

Cependant, ces découvertes, opératoires en général, ne sont pas rendues responsables des troubles accusés par les malades. Ceci explique le contraste entre la relative fréquence des cas observés par les anatomistes et les chirurgiens, et la rareté des cas notés par les médecins : cardiologues ou pédiatres.

E T I O L O G I E

Les facteurs responsables des anomalies de développement des arcs aortiques restent ignorés :

- Les facteurs génétiques ne sont pas évidents et n'ont jamais pu être prouvés. Dans certains cas, cependant, il y aurait une tare héréditaire.
- Les facteurs infectieux : le rôle des maladies infectieuses au cours de la gestation ne semble pas plus évident, bien que parfois constaté (37).
- Les facteurs carentiels : seuls WILSON et WARKANY (198) ont réalisé une expérimentation importante en carençant des rates gestantes en vitamine A, et en obtenant chez les produits 75 % de malformations cardio-vasculaires (parmi d'autres), dont 30 % étaient des anomalies des arcs aortiques, associées pour la plupart à des communications septales.

Mais, bien que la ressemblance entre ces anomalies provoquées chez le rat et celles survenant "spontanément" chez l'homme, soit frappante, elle ne permet pas de conclure formellement au rôle du facteur carentiel chez ce dernier.

CHAPITRE I

EMBRYOLOGIE

I. Le système vasculaire de l'embryon de 4 semaines se compose :

- d'un coeur tubuleux, impair et médian, prolongé en avant (sur une figuration horizontale, par 2 aortes ventrales qui se recourbent en arrière au niveau du pharynx (constituant ainsi les 2 premiers arcs aortiques) suivant le rachis primitif d'avant en arrière formant 2 aortes dorsales qui, en se fusionnant donnent l'aorte descendante unique et médiane).

Le retour veineux est assuré par les veines vitellines et ombilicales aboutissant à l'extrémité postérieure du coeur.

- dès le 2ème mois :

- . la portion initiale des aortes ventrales fusionne et forme le bulbe artériel ;
- . les arcs aortiques se développent au nombre de 6, correspondant aux fentes branchiales. (fig. 1)

II. L'évolution des arcs :

. Les six paires d'arcs n'évoluent pas simultanément mais successivement, de la 1ère à la 6ème ; mais lorsque la 6ème paire se développe, les deux premières sont déjà atrophiées. Notons que le 5ème arc, d'apparition brève, restera toujours rudimentaire.

. Le système vasculaire des arcs aortiques comprend donc :

- 6 arcs droits et 6 gauches ;
- 2 aortes ventrales segmentées par eux en 5 segments intermédiaires antérieurs droits et gauches.
- et 2 aortes dorsales segmentées de même en segments intermédiaires postérieurs droits et gauches.

C'est de ce système que naîtront les gros vaisseaux cardiaques (fig. 2).

A. La Crosse aortique

Après la régression et la disparition rapide des 1er, 2ème et 3ème arcs, à droite comme à gauche, des modifications importantes vont être apportées aux arcs restants : 3, 4 et 6èmes.

- Le "primum movens" de ces transformations est le cloisonnement du bulbe artériel, expliquant l'évolution quasi stéréotypée du système aortique ; c'est en effet la stagnation ou l'hyperactivité circulatoire au niveau des différents segments vasculaires qui conditionnent leur occlusion, leur régression ou leur accroissement.

Ce cloisonnement s'opère de telle façon que, laissant le tronc aortique en situation médiane, il produit son abouchement presque direct à l'aorte ventrale gauche et au 4ème arc gauche. Ces segments reçoivent ainsi la presque totalité du sang venant du ventricule gauche et s'accroissent dans des proportions considérables ; ils vont se continuer à plein canal avec le tronc aortique, constituant la "Crosse aortique".

B. Le canal artériel et les artères pulmonaires

Ce cloisonnement a aussi pour conséquence

ce de rejeter vers la gauche le tronc pulmonaire qui s'abouche presque directement au 6ème arc gauche. La quasi totalité du sang venant du ventricule droit passe ainsi par cet arc et se déverse dans la crosse aortique, formant le canal artériel, qui atrophié après la naissance, donnera le ligament artériel.

Dans le même temps, la portion ventrale des 6èmes arcs a fourni des deux côtés une branche destinée à la vascularisation de l'ébauche pulmonaire. Le tronc pulmonaire annexe ces 2 rameaux et ainsi se trouvent formées les artères pulmonaires qui n'atteindront un développement notable qu'à la naissance.

En conclusion, la situation gauche de la crosse aortique et du canal artériel s'expliquerait par les conditions hémodynamiques créées par le cloisonnement du bulbe artériel.

C. Les branches de l'aorte

1/ le tronc brachio-céphalique : il est formé par le 4ème segment intermédiaire antérieur droit.

2/ les carotides primitives : sont formées par les segments des aortes ventrales compris entre les 3ème et 4ème arcs.

3/ les carotides externes : par

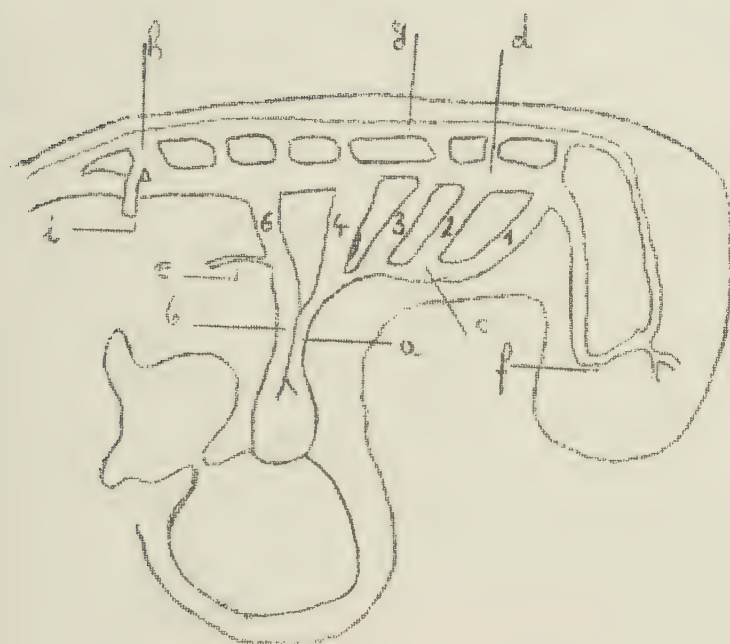


Fig. 1

Fig. 1.

Vue de profil des arcs aortiques
chez l'embryon

- a) tronc aortique
- b) tronc pulmonaire
- c) aorte ventrale
- d) aorte dorsale
- e) artère pulmonaire
- f) carotide interne
- g) artère vertébrale
- h) 7me artère segmentaire.

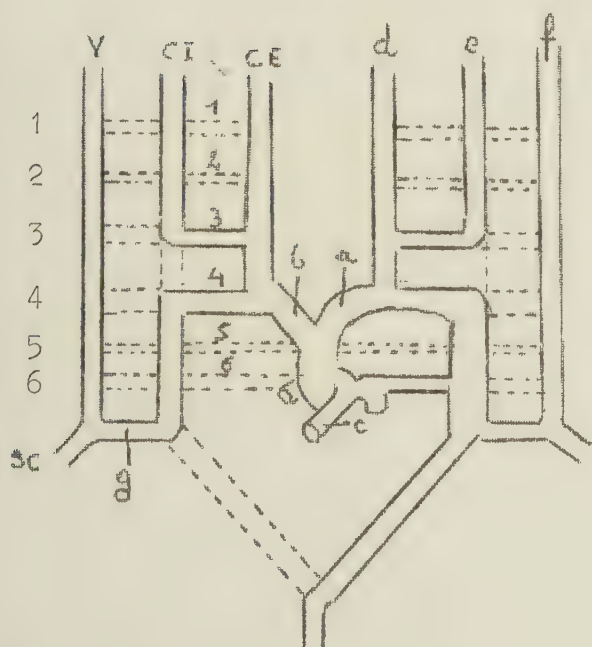


Fig. 2

Fig. 2.

Formation de l'aorte et de ses
branches à partir des arcs
aortiques:

- a) aorte ascendante
- b) tronc brachio céphalique
- c) artère pulmonaire
- d) aorte ventrale
- e) aorte dorsale
- f) anastomose postérieure
- g) 7me artère segmentaire

V = artère vertébrale
C.I. " carotide interne
C.E. " " externe
S.C. " sous-clavière

le prolongement céphalique des aortes ventrales.

4/ les carotides internes : par celui des aortes dorsales et les 3èmes arcs.

5/ les sous-clavières enfin, sur lesquelles nous insisterons, ont un développement plus complexe.

A gauche, elle est formée par la 7ème artère somatique, (les 6 premières régresseront) qui correspond au 1er somite dorsal.

A droite, par le 4ème arc droit, l'aorte dorsale droite, jusqu'à la 7ème artère somatique et par cette dernière. Lorsqu'au cours du 2ème mois l'allongement axial du squelette donne au coeur une situation plus postérieure et que s'étirent les artères se rendant au cou et à l'encéphale, les rapports des vaisseaux changent. Une des modifications les plus importantes est due à la migration céphalique des sous-clavières : situées entre le 7ème segment cervical et le 1er segment thoracique à partir duquel se développe la 1ère côte, la sous-clavière lui restera antérieure (l'embryon supposé toujours horizontal).

Ayant le squelette comme point fixe, lorsque le coeur migrera dans le thorax, sa partie proximale s'allongera et son origine aortique deviendra de plus en plus antérieure (19).

En conclusion : - les 1ers, 2èmes et 5èmes arcs disparaissent rapidement ;
 - le 3ème persiste, donnant l'origine de la carotide interne ;
 - le 4ème forme la crosse aortique à gauche et le tronc brachio-céphalique à droite ;
 - le 6ème donne les artères pulmonaires par sa partie proximale. Sa partie distale persiste seulement à gauche et donne le canal artériel.

Rapports avec les nerfs récurrents

Les nerfs des 6èmes arcs étant situés en arrière des artères correspondantes, sont aussi tirés en avant lors de la croissance. Quand l'homologue droit du canal artériel disparaît, le 6ème nerf (laryngé récurrent) vient alors en rapport avec le 4ème arc droit (origine de la sous-clavière droite) sous laquelle il passe avant d'innervier la région laryngée.

Mais à gauche, la persistance du canal artériel empêche une telle migration du récurrent gauche, et le fait passer en arrière ou sous le ligament artériel.

Ceci nous explique l'existence possible des

signes de compression récurrentielle droite causés par un arc aortique droit.

Au terme de cet exposé embryologique, on conçoit, par la complexité même des mécanismes en jeu, le nombre et la variété des malformations vasculaires possibles.

V A R I E T E S

A N A T O M I Q U E S

I. CLASSIFICATION

La multiplicité des classifications proposées témoigne de sa difficulté. Utilisant des critères différents, de nombreux auteurs ont essayé d'en établir une : suivant le degré de développement, la présence ou l'absence d'un double arc, la situation homo ou controlatérale du ligament artériel ou de l'aorte descendante.

La plupart des classifications, uniquement embryologiques, ne donnent pas une représentation anatomique exacte. Avec les nouvelles possibilités chirurgicales, il a fallu trouver une classification anatomique ; celle d'EDWARDS nous paraît la plus satisfaisante car elle concilie ces deux exigences.

Pratiquement, EDWARDS utilise comme type de base :

- un double arc aortique complet et fonctionnel, réalisant un cercle complet autour de l'axe aéro-digestif ;
- de chacun des arcs naissent 2 vaisseaux, séparément : carotide primitive en avant, sous-clavière en arrière, car il est démontré que "lorsqu'un arc aortique persiste, ses deux branches en naissent indépendamment" (60).
- ce cercle est relié en avant à l'aorte ascendante et en arrière à l'aorte descendante, médianes toutes deux.

- à la jonction des arcs et de la descendante s'abouche le canal artériel, reliant l'artère pulmonaire droite ou gauche.

A partir de ce diagramme, tous les types d'anomalies pourront être réalisés :

- par l'interruption ou le rétrécissement d'un segment quelconque de cet anneau,
- ou au contraire par sa persistance telle quelle,
- ainsi que, ce qui complique fort la question, par la position homo ou controlatérale du ligament artériel et de l'aorte descendante.

Cette classification expressive prévoit les différents cas chirurgicaux (même certains non encore observés) et permet de comprendre l'existence de formes sans traduction fonctionnelle.

Pour simplifier cette représentation, nous montrerons sur un anneau vasculaire schématique les principales possibilités et leur signification embryologique (fig. 3). Cet anneau peut en effet être conservé tel quel, ou interrompu en 4 endroits :

- . section de l'arc droit :
 - entre la descendante et la sous-clavière : en 1 ;
 - entre sous-clavière et carotide : en 2.
- . section de l'arc gauche :
 - entre descendante et sous-clavière : en 3 ;
 - entre sous-clavière et carotide : en 4.

1er groupe :

- aorte descendante : à gauche
- le ligament artériel gauche naît de l'artère pulmonaire gauche.

1) Double arc aortique

- a) complet (fonctionnel)
 - à arcs égaux ;
 - avec un arc plus petit, en général le gauche ;
- b) avec atrésie partielle d'un arc.

2) Arc gauche, par interruption de l'arc droit

- a) en 1 : arc gauche pur, c'est l'aorte normale avec des branches normales ;
- b) en 2 : sous-clavière droite née comme 4ème branche d'une aorte par ailleurs normale.

- 3) Arc droit, par interruption de l'arc gauche -
arc droit circonflexe ou rétrooesophagien avec :
- a) en 3 : sous-clavière gauche née comme première
branche de l'aorte ;
 - b) en 4 : sous-clavière gauche née comme quatrième
branche, mais non rétrooesophagienne.

2ème groupe

- aorte descendante à droite
- ligament artériel droit né de la pulmonaire droite.

- 1) Double arc, identique au 1er groupe.
- 2) Arc gauche, par interruption de l'arc droit -
arc gauche circonflexe ou rétrooesophagien avec :
 - a) en 1 : sous-clavière droite née du tronc brachio-
céphalique droit ;
 - b) en 2 : sous-clavière droite née d'un diverticule
rétrooesophagien.
- 3) Arc droit, par interruption de l'arc gauche
 - a) en 3 : aorte droite pure avec branches normales ;
 - b) en 4 : aorte droite avec sous-clavière gauche rétro-
oesophagienne, souvent née d'un diverticule.

3ème groupe

Ligament artériel et descendante controlatérale : en théorie, on peut voir d'innombrables anomalies dont les cas décrits à ce jour se résument aux :

- 1) double arc :
 - avec descendante à droite et ligament gauche (61)
 - avec double ligament artériel (18).
- 2) aorte droite avec ligament artériel gauche rétro-oesophagien :
 - se jetant dans la descendante droite, forme appelée anomalie de NEUHAUSER (138) ;
 - se jetant dans la sous-clavière gauche, elle-même rétro-oesophagienne.
- 3) le type aorte gauche normale, avec ligament artériel droit pré ou rétro-oesophagien, hypothétique, n'a jamais encore été décrit.

En plus de ces anomalies, formant des anneaux vasculaires, il faut mentionner :

A/ les anomalies des branches de l'aorte :

Les types en sont infinis ; mais GROSS (92) en a décrit deux

qui sont à vrai dire des malpositions plus que des malformations :

- a) tronc brachio-céphalique droit né trop à gauche ;
- b) carotide primitive gauche née trop à droite.

B/ la persistance isolée du canal artériel.

C/ les malformations des artères pulmonaires.

D/ les coarctations de l'aorte.

Ces derniers groupes sortent du cadre de notre étude.

II. DESCRIPTION

Nous étudierons maintenant les principales variétés retrouvées chez l'enfant, après avoir décrit l'aorte normale.

A. AORTE NORMALE - 1er groupe - II.a, fig. 4

- . correspond à la disposition de la racine de l'aorte droite située après l'origine de la sous-clavière ;
- . se traduit par une crosse aortique gauche, passant en avant et à gauche de l'axe aéro-digestif, enjambant le pédicule pulmonaire gauche et se terminant par une aorte descendante à gauche du rachis.

La partie antérieure de l'arc droit devient le tronc brachio-céphalique qui se divise en ses deux branches.

B. SOUS-CLAVIERES RETRO-OESOPHAGIENNES

- a) sous-clavière droite née comme 4ème branche d'une aorte normale - 1er groupe - II. 6. (fig. 5 - obs. 3) :

- . correspond à la disparition du 4ème arc droit mais avec persistance de la portion dorsale de la racine droite ;
- . se traduit par une crosse gauche normale, mais la sous-clavière droite naît directement de l'aorte thoracique à la jonction crosse-descendante; le plus souvent d'ailleurs, d'un renflement diverticulaire qui est la racine aortique résiduelle. Elle gagne ensuite, par un trajet rétro-oesophagien, le membre supérieur droit. Ainsi est réalisé un anneau vasculaire presque complet, formé par : ascendante, crosse, descendante, sous-clavière.

N.B.- Jamais le récurrent droit ne passe sous cette artère, il est soit absent, soit sous un autre vaisseau.

Fréquence : c'est la forme la plus commune des anomalies congénitales des arcs aortiques et la plus anciennement

connue (1735, HUNAND - 1794, BAYFORD ; EDWARDS en trouve 18 cas sur 3.740 vérifications anatomiques systématiques (61). Si la forme rétro-oesophagienne est de loin la plus fréquente - 80 % - on cite (110) quelques cas de sous-clavières passant entre trachée et oesophage (15 %) et, tout à fait exceptionnellement en avant de la trachée (5 %).

Associations

C'est une forme en général isolée, sans autre malformation cardiaque associée.

La recherchant systématiquement, BREAN et NEUHAUSER (37) en ont découvert 15 cas en une année. C'est cependant en établissant une anastomose aorto-pulmonaire dans les tétrades de FALLOT que la dissection minutieuse de l'aorte a montré cette anomalie :

- 8 fois, à RIKER (152)
- 18 fois sur 841 interventions, à BLALOCK (17)

Recherchant a posteriori des signes d'obstruction, ces deux auteurs n'en trouvèrent pas, bien que RIKER ait pu constater l'existence d'encoches oesophagiennes sur des radios post-opératoires.

b) sous-clavière gauche anormale née comme 4ème branche d'une aorte droite - 2ème groupe - III. b.fig. 6.

- . correspond à la disparition du 4ème arc gauche, mais avec persistance de la portion dorsale de la racine gauche ;
- . se traduit par une crosse droite, contournant par la droite trachée et oesophage, enjambant le pédicule pulmonaire droit, après avoir donné naissance à la carotide gauche puis à la carotide et à la sous-clavière droites.
- la sous-clavière gauche naît à la jonction crosse-descendante, presque constamment par l'intermédiaire d'un diverticule plus ou moins important ; parfois minime, difficilement visible, il est, d'autres fois, volumineux, 3 et même 7 cm. Il correspond à la racine de l'aorte gauche. L'artère gagne ensuite le membre supérieur gauche par un trajet rétro-oesophagien.
- le ligament artériel est droit ;
- l'anneau vasculaire est formé par : ascendante, crosse, descendante, diverticule et sous-clavière.

Fréquence : c'est une forme assez rare, donnant peu de signes fonctionnels, lorsque le diverticule est réduit :

- 7 cas sur 26 aortes droites, pour SPRONG (181) ;
- BLALOCK l'a aussi rencontré 18 fois au cours de ses 841 interventions pour FALLOT, où elles ne donnaient pas de signes d'obstruction. Signalons à ce propos que cette anomalie permet aisément la création de l'anastomose chirurgicale.

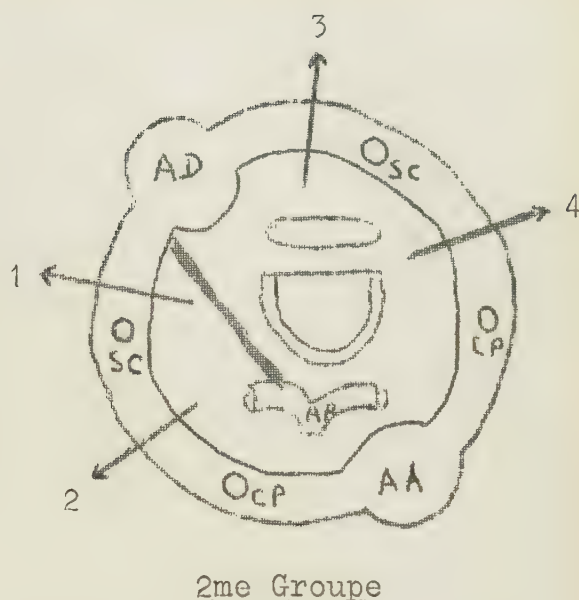
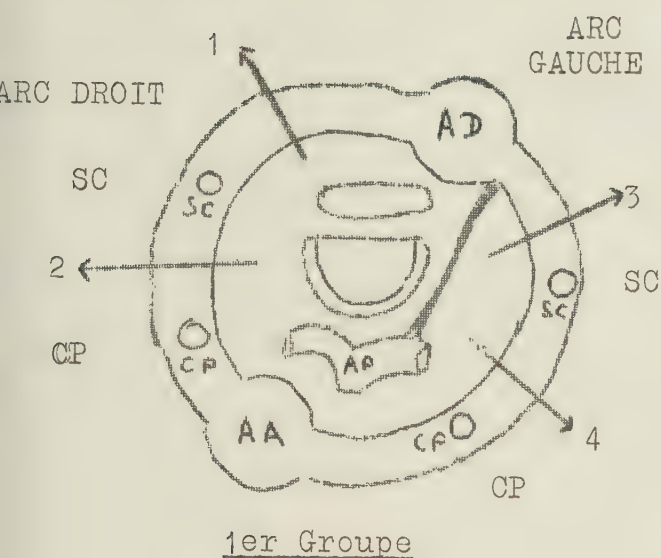
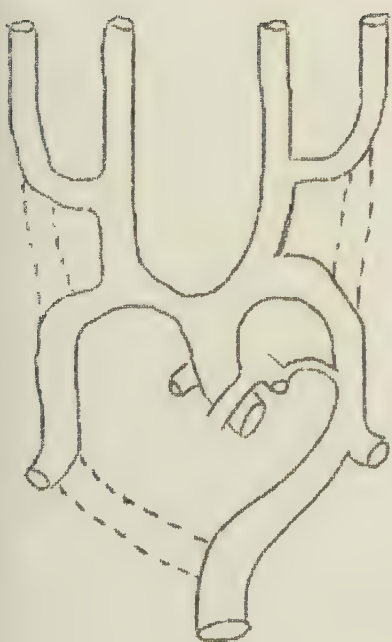


Fig. 3

Schéma idéal pris pour type
(d'après P. CORONE)

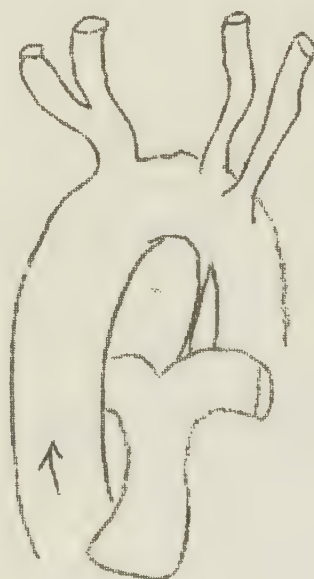
AA = Aorte ascendante
AD = " descendante
SC = Artère sous-clavière
CP = " carotide primitive



a.



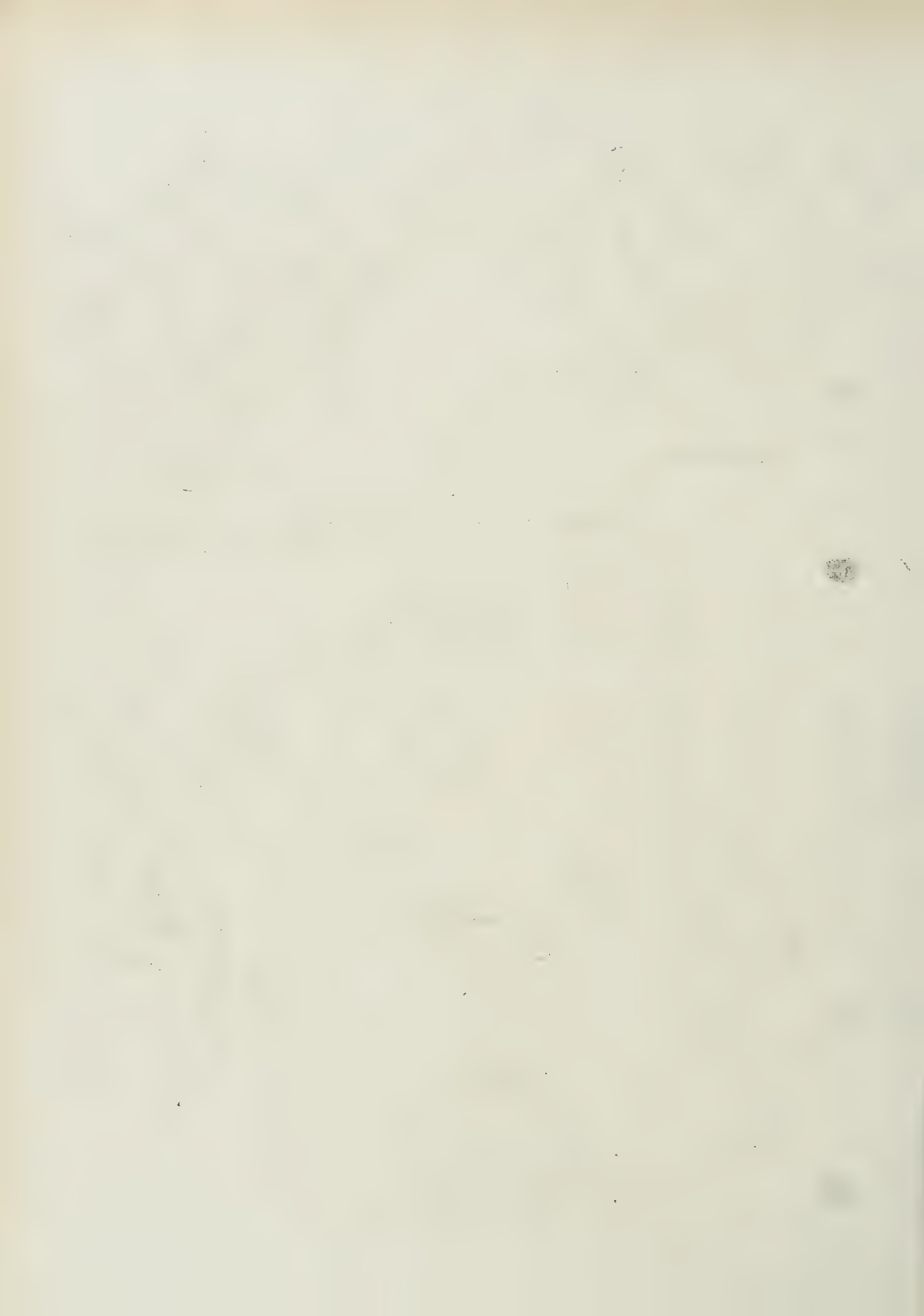
b.

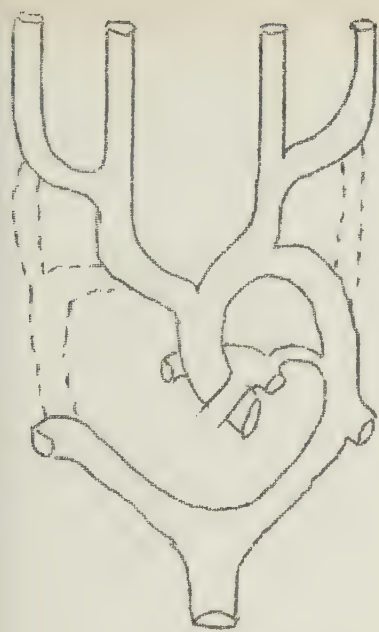


c.

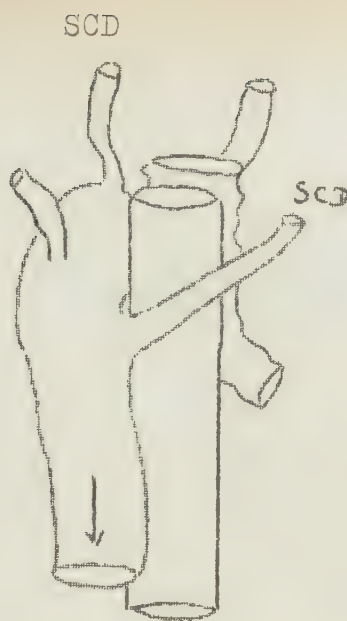
Figure 4
Aorte normale

a. Embryologie
b. Coupe théorique
c. Aspect anatomique,
vue antérieure.

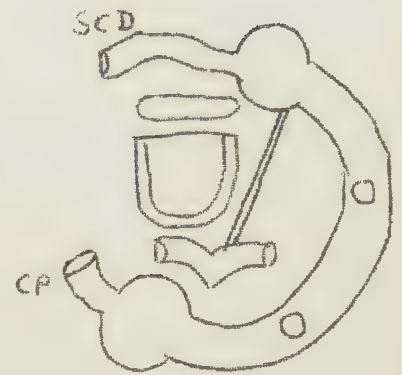




a.



b.

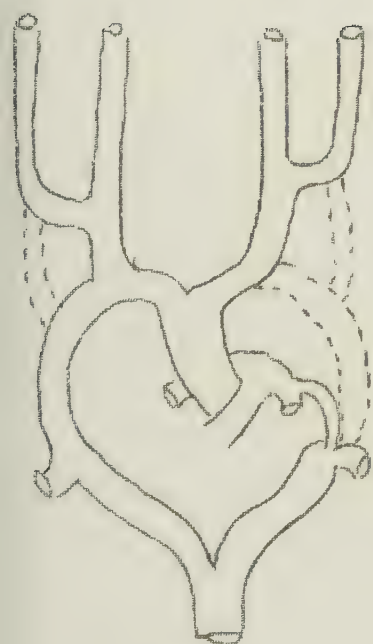


c.

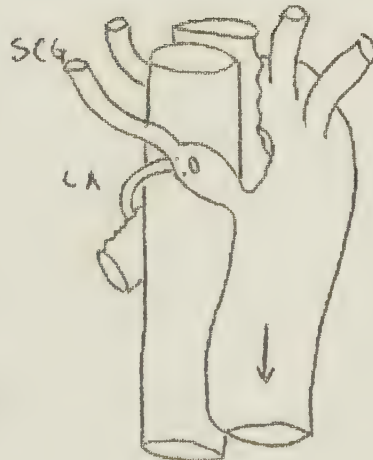
- a. embryologie
- b. vue postérieure
- c. coupe théorique

Fig. 5

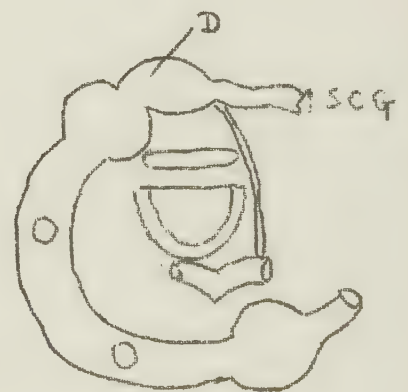
Sous-Clavière Droite anormale



a.



b.



c.

Fig. 6

Fig. 6 Arc Droit avec sous-clavière gauche et ligament artériel gauche

- a. Embryologie
- b. Vue postérieure
- c. Coupe théorique.

Formes dérivées de la précédente :

Ce sont "les arcs droits avec sous-clavière gauche et ligament artériel gauche rétro-oesophagien" (fig. 6) dans lesquels l'aorte est toujours en situation droite, mais où le ligament artériel, né de la pulmonaire gauche, contourne l'axe aéro-digestif par son bord gauche et passe à la face postérieure de l'oesophage. (Signalons que si, dans la majorité des cas, l'aorte descendante reste à droite, elle est parfois médiane, même sinueuse. Elle finit presque toujours cependant par passer à gauche du rachis avant de franchir le diaphragme. Mais même dans ces cas, on ne saurait parler d'aorte rétro-oesophagienne, ou d'arc circonflexe, car leur participation à l'anneau vasculaire est nulle).

Le ligament artériel donc s'insère : ou bien dans la sous-clavière rétro-oesophagienne, directement. Il faut savoir que la portion de vaisseau, toujours perméable, située entre l'aorte descendante et la jonction ligament - sous-clavière a été considérée par certains comme un canal artériel dont naîtrait la sous-clavière ;

- par d'autres comme une sous-clavière gauche ;
- en fait, il semble bien qu'elle corresponde à la partie distale de l'arc gauche ; c'est donc la racine résiduelle de l'aorte descendante gauche.

Seule la partie comprise entre la sous-clavière et l'artère pulmonaire est le ligament artériel.

- ou bien, directement en apparence, dans l'aorte descendante, très près de la naissance de la sous-clavière. Là encore, l'observation minutieuse peut révéler l'existence d'une dilatation, souvent minime mais incontestable qui correspond au point de jonction des 2 arcs (obs.4). C'est le cas le plus fréquent. C'est ce type d'anomalie, qu'on a l'habitude d'appeler "anomalie de NEUHAUSER", bien que NEUHAUSER (138) fasse naître indifféremment la sous-clavière gauche comme ci-dessus, ou d'un tronc brachio-céphalique gauche.

Fréquence : c'est une forme rare et toujours isolée (obs.4 et 5) GROSS (91 - 92) a pu en opérer 18 en 10 ans, mais sans en préciser le type anatomique.

C. LES AORTES RETRO-OESOPHAGIENNES OU CIRCONFLEXES (fig. 7 et 8)

Elles nous retiendront peu. Ce sont des anomalies rarissimes. Elles peuvent entraîner des accidents sévères ou rester muettes.

- Elles sont dues au fait que l'arc aortique et la descendante, situés de part et d'autre de l'axe aérodigestif, sont reliés par un segment retro-oesophagien.

- Le croisement de l'axe aéro-digestif peut se faire soit à la jonction crosse-descendante, à D3 D4 ; soit seulement au niveau de D8, la descendante croisant la ligne médiane juste avant de quitter le thorax.

Deux types sont possibles :

- a) l'arc droit circonflexe avec descendante à gauche :
 - 2 cas d'EDWARDS
 - 1 cas de FABER (74)
- b) l'arc gauche circonflexe avec descendante à droite :
 - 2 cas de PAUL (142) qui étaient associés à 1 FALLOT
 - 1 cas de HEINRICH (103)
 - 1 cas de ABRAMS (2).

Il faut savoir que ces arcs circonflexes peuvent présenter aussi une anomalie d'origine de la sous-clavière, qui est en général du côté opposé à l'arc et peut naître d'un diverticule. Cette anomalie, point fixe lors de la croissances, expliquerait l'attraction de l'aorte descendante opposée. Cette anomalie se rapprocherait de celle décrite au chapitre précédent (C), mais ici jamais la sous-clavière n'est rétro-oesophagienne, car elle naît latéro-oesophagienne d'un diverticule lui aussi latéro-oesophagien.

D. LE DOUBLE ARC AORTIQUE (fig. 9)

- . Correspond à la persistance du 4ème arc droit et de la racine de la descendante droite.
- . Il réalise une aorte ascendante divisée en deux branches, qui montent de part et d'autre de la trachée, enjambent les bronches souches et se fusionnent derrière l'oesophage en une descendante unique, située plus souvent à gauche, ainsi que le ligament artériel. Des arcs, les branches naissent indépendamment. L'anneau vasculaire réalisé est complet. Citons le cas de BOURNES, où 2 aortes descendantes distinctes se continuaient par les artères iliaques homologues.

On trouve plusieurs types de ces anomalies :

- a) le double arc fonctionnel, à branches égales, est rare ; moins de six cas décrits (29, 52, 61, 125).
- b) en général, l'arc gauche antérieur est le plus petit, 21 fois sur 26 (GRISWOLD (87) obs. 6 et 7).
- c) plus rarement c'est l'arc postérieur qui est minime (obs. 1) ; ceci expose à les méconnaître lors de l'intervention.

Dans ces cas d'ailleurs la descendante est plus souvent à droite :

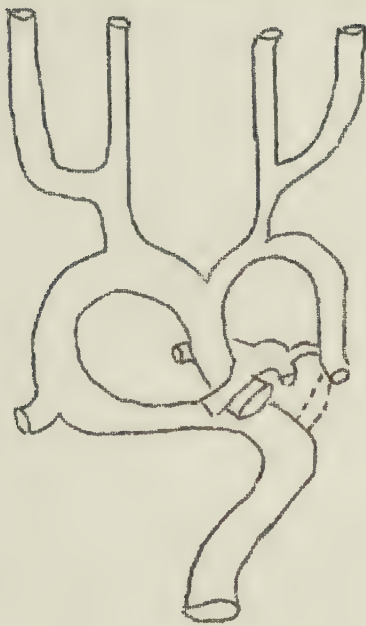


Fig. 7

Arc Droit Circonflexe

avec sous-clavière gauche
née du Tronc brachio-
céphalique gauche

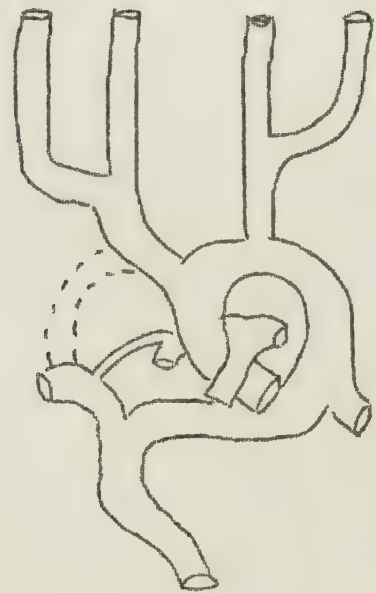
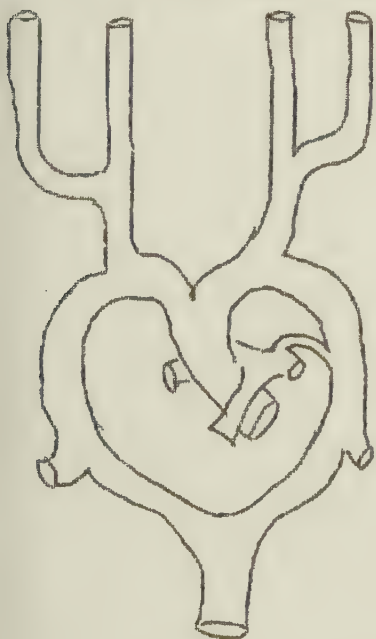


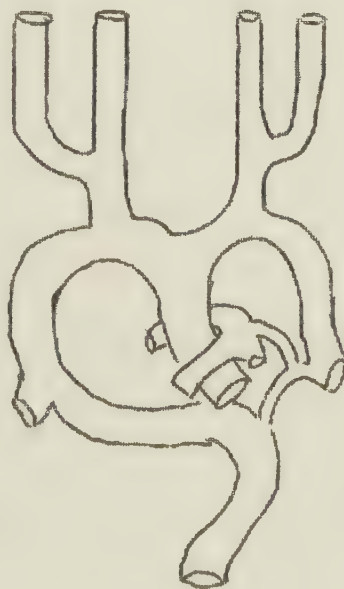
Fig. 8

Arc Gauche Circonflexe

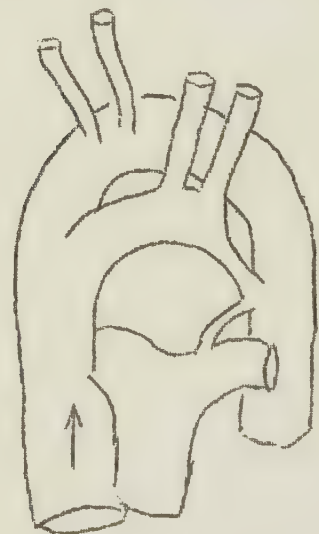
avec sous-clavière droite
née de l'aorte descendante



a



b.



c.

Fig. 9 - Double Arc Aortique

- a. Embryologie - forme complète pure
- b. Idem., double arc avec arc antérieur
atrésié
- c. Anatomie, vue antérieure.

- 5 cas sur 13 RIKER
- 5 cas sur 26 GROSS
- UDANI (191)

- d) le segment antérieur est parfois atrésié dans sa partie distale, entre sous-clavière et descendante ; il n'est plus perméable (obs. 2).
- e) enfin, l'aorte descendante peut être placée à droite ou à gauche. La plupart du temps, elle est à gauche :

- 40 fois sur 47 GRISWOLD
- 10 fois sur 16 GROSS
- 10 fois sur 13 RIKER

Le côté de la descendante : est le plus souvent celui opposé à l'arc antérieur le plus développé. Ceci serait dû (186) au fait que lorsqu'un arc persiste intégralement, même s'il est perméable, il ne s'allonge pas assez vite avec la croissance de l'embryon. L'origine du tronc brachio-céphalique homologue agit alors comme un point fixe autour duquel s'enroule la descendante qui est ainsi attirée du côté opposé à son origine.

Fréquence : c'est l'anomalie des arcs la plus souvent retrouvée, 26 fois sur 56 anomalies opérées par GROSS. Elle est très mal tolérée et entraîne souvent la mort dans les deux premières années.

Elle est presque toujours isolée.

- BLALOCK l'a rencontrée 3 fois seulement sur 841 interventions pour FALLOT.
- BAHNSON, une fois, avec une sténose congénitale de la pulmonaire (16).

E. L'AORTE DROITE

Cette anomalie - 2ème groupe - III. a.

- . correspond à la disparition de la racine gauche située entre sous-clavière et descendante ;
- . réalise une crosse droite passant en avant de la trachée, enjambant la bronche souche droite et qui se continue par une descendante située à droite du rachis. Le ligament artériel est en général à droite.

Il faut noter que l'aorte droite, pure, diffère : - de la dextroposition, dans laquelle l'orifice aortique est à cheval sur les deux ventricules ;

- de la transposition dans laquelle l'aorte naît entièrement du ventricule droit.

Fréquence : c'est une anomalie souvent rencontrée dans les cardiopathies congénitales, en particulier associée

à une tétrade de FALLOT :

- 18,7 % sur 610 cas BLALOCK (17)
- 20 % sur 504 cas HEIM DE BALSAC (102)
- 20 % sur 400 cas RIKER
- 20 % sur 114 cas MANNHEIMER (131)

- Exceptionnellement, elle est associée à une communication septale, à un canal artériel, à une coarctation.

Enfin, l'aorte droite est une des composantes du "situs inversus".

F. MALPOSITION DES BRANCHES

. décrites par GROSS, ce ne sont pas à proprement parler des malformations.

a) le tronc brachio-céphalique droit né trop à gauche :
9 cas, GROSS - 1 cas, RIKER.

- le trajet, oblique, en haut et à droite, croise la face antérieure de la trachée, pouvant donner des signes de compression.

b) la carotide primitive gauche née trop à droite :
5 cas, GROSS,
comprime, par un trajet inverse, la trachée.

G. AUTRES ANOMALIES

débordant le cadre de notre étude, nous ne ferons que les citer :

a) les malformations de l'artère pulmonaire dues à des anomalies de nombre, d'origine, de trajet, de destination ;

b) la persistance du canal artériel :
lorsque la partie distale du 6ème arc gauche persiste après la naissance, l'oblitération "anatomique" pouvant d'ailleurs n'avoir lieu qu'au cours de la 1ère année.

c) enfin, la coarctation de l'aorte :
- situé au niveau de l'isthme, dû à la jonction du 4ème arc gauche et de l'aorte dorsale gauche, on peut concevoir que le rétrécissement correspond à l'abouchement d'un vaisseau branchial disparu : (4ème, 5ème, 6ème artères segmentaires).

Cette théorie d'un trouble de l'embryogénèse est appuyée :

- 1) par la possibilité de sténoses, au point homologue de cet isthme, à savoir à l'origine de la sous-clavière droite (126).
- 2) par les coarctations de l'aorte thoracique ou même abdominale.

- 3) par la coexistence d'anomalies des arcs aortiques, ROMANOS (155), DRY (57), KROEGER (121) ;
- 4) par la fréquence enfin des anomalies de la sous-clavière gauche associées.

Cette artère, en effet, formée par la 7ème artère somatique, est située bien au-dessous de l'isthme et doit remonter, normalement, le long de l'aorte pour gagner sa place définitive.

EN CONCLUSION

Parmi toutes les anomalies des arcs aortiques, ce sont celles formant des "anneaux vasculaires", à l'origine de troubles par compression trachéo-oesophagienne, qui nous occuperont. Ces formes se ramènent à trois principales :

- les doubles arcs aortiques
- les sous-clavières, droites anormales
- les arcs droits avec sous-clavière gauche anormale,
et avec ou sans ligament artériel gauche.

CHAPITRE II

ETUDE CLINIQUE

I. LA DATE D'APPARITION DES PREMIERS SYMPTOMES

- a) très souvent dès la naissance, en tous cas dans les premières années de la vie. Sur nos sept cas, cinq ont été hospitalisés avant l'âge de trois mois.
- b) dans la seconde enfance, en effet, les troubles, lorsqu'ils sont minimes, s'atténuent avec la croissance. Les modifications réciproques des organes médiastinaux, surtout la rigidité accrue de la trachée, leur donnent plus de liberté.
- c) vers la cinquantaine, lorsque l'augmentation de volume des vaisseaux et l'athérosclérose aortique accentuent la striction et la révèlent (75 - 134).

II. L'INTENSITE DES SYMPTOMES est aussi très variable ; la majorité des anomalies des arcs n'ayant pas de traduction clinique fonctionnelle ; elles sont alors découvertes fortuitement, à l'occasion d'un examen radiologique par exemple. Le plus souvent elles passent toujours inaperçues. Pour qu'il y ait des signes cliniques, il faut que l'axe aéro-digestif soit comprimé par un anneau vasculaire, qui n'est d'ailleurs pas toujours complet, l'intensité des symptômes étant fonction directe du degré de striction.

- S'il n'existe pas de malformation cardiaque associée, leur traduction directe, cardio-vasculaire, est nulle.

III. LE TABLEAU CLINIQUE

. souvent banal, il est parfois assez univoque pour faire suspecter le diagnostic chez le nourrisson. C'est, en effet, très tôt, dès les premiers jours ou les premières semaines que le nourrisson présente un stridor permanent, une dyspnée trachéale avec cornage et tirage s'atténuant la nuit. Il existe en même temps une toux rauque, aboyante, et la voix semble bizarre aux parents. De plus, l'alimentation est difficile, et, fait fondamental : chaque biberon aggrave les troubles respiratoires, entraînant parfois des pertes de connaissance et

même la mort (obs. 2, 4 et 7).

. très fréquemment, des épisodes infectieux pulmonaires à répétition émaillent l'évolution, aggravant encore le pronostic.

Nous allons étudier isolément chacun de ces symptômes, en essayant de dégager les nuances qui permettraient de les rapporter à une forme particulière d'anomalie ; cette différenciation clinique est néanmoins impossible la plupart du temps.

Nous distinguerons deux ordres de symptômes, d'une manière tout arbitraire, car leur intrication est constante. Ainsi, une déglutition perturbée chez le nouveau né entraîne un reflux dans la glotte, de salive ou de liquides ingérés qui, inhalés dans l'arbre respiratoire, seront à l'origine d'accidents asphyxiques.

A/ Les troubles respiratoires

Répetons encore une fois qu'ils sont tous aggravés pendant, ou aussitôt après, l'ingestion d'aliments.

a) la dyspnée

Elle est très fréquente : parfois continue et s'atténuant la nuit ; elle survient plus souvent après un effort. Certains enfants ont une attitude très spéciale, la tête en hyperextension sur la nuque, le corps cambré ; cette position raccourcit la trachée et refoule en avant d'elle l'agent de compression.

- la dyspnée est à type de polypnée,
 - . la respiration est accélérée, irrégulière,
 - . le rythme respiratoire étant très troublé, on note des pauses respiratoires, l'enfant "reprend" sa respiration.
- le tirage sus-sternal et intercostal est presque toujours marqué.
- b) la respiration est bruyante, souvent rauque avec cornage
 - ou sifflante ("wheezing" des auteurs anglo-saxons) ; ceci est audible à distance du petit malade.
- c) le stridor surtout est un des signes les plus caractéristiques, débutant dès la naissance (obs. 1, 10).

- C'est un son rauque, vibrant, produit par une obstruction bronchique, trachéale ou laryngée.

Il existe ici aux deux temps de la respiration mais est maximum à l'inspiration. Il peut diminuer et même disparaître pendant le sommeil. Ce stridor trachéal chez le nouveau-né est une affection rare et parfois due à une compression extrinsèque : 3 anomalies vasculaires sur 80 cas de stridor (APLEY (6)). Il existait dans les 2/3 des cas de doubles arcs relevés par GRISWOLD et YOUNG en 1949 (87).

d) la voix et la toux sont modifiées. Ceci est dû à la compression du recurrent droit par un arc droit plus ou moins volumineux. La paralysie de la corde vocale droite a été constatée à plusieurs reprises.

- le cri est anormal (obs. 2)
- la toux est bitonale, ou aboyante, "semblable à l'abolement du phoque", (POTTS) ou même coqueluchoïde. Nous insistons encore une fois sur le fait qu'elle est presque "rythmée" par les repas (obs. 1, 4).

e) les signes d'asphyxie, toujours dramatiques et souvent mortels :

- rarement asphyxie aiguë inopinée ;
- plutôt accès de cyanose, progressive, apparaissant par poussées lors des pleurs ou des repas (obs. 1, 2, 3, 4) ;
- parfois syncopes : asphyxie, puis alternatives de rougeur et de pâleur, apnée et coma ; au bout de quelques instants, reprise de mouvements respiratoires arythmiques, qui se régularisent vite et reprise de conscience. Trois des enfants (obs. 2, 4, 7) sont morts d'un tel accident, dont un quinze jours après l'intervention.

Pour SMITHELLS (177), le mécanisme de ces accès serait le suivant : le point de départ est la distension oesophagienne qui, comprimant la trachée, entraîne l'asphyxie. La lutte contre celle-ci fait aspirer des aliments dans les voies aériennes, provoquant alors une obstruction complète et une syncope. A ce moment-là la pression artérielle très basse réduit la compression vasculaire et favorise à nouveau le passage de l'air. Conséquence pratique : il faut tenir ces enfants verticalement pendant 15 minutes après chaque repas, même plusieurs jours après l'intervention.

f) la conséquence de ces perturbations sera la fréquence des Infections respiratoires à répétition :

- laryngites, trachéites incessantes ;
- surtout bronchites, pneumonies répétées, broncho-pneumonies de déglutition qui réagissent sur l'état général et inquiètent les parents, motivant souvent la consul-

tation.

Ces infections sont dues :

- soit à une ventilation perturbée avec surinfection secondaire par fausse-route ;
- soit, et ceci serait plus fréquent, à des embolies alimentaires par fausse route.

Nous devons insister sur le caractère véritablement chronique de ces pneumopathies :

- CARSON a cité 2 cas où des infections respiratoires chroniques étaient le seul signe de la maladie.
- les 7 cas rassemblés par WOLMAN sont tous morts de pneumonie de déglutition (199).
- SMITHELLS a noté 8 broncho-pneumonies de déglutition en l'espace de cinq mois chez un nourrisson (177).
- UDANI : 8 accidents pulmonaires en 12 mois (191).
- POTTS a opéré un enfant de 8 ans qui avait eu 26 (vingt-six) pneumonies (146).
- une atelectasie persistante du lobe supérieur droit a même entraîné une lobectomie (136).

B/ Les troubles digestifs

Ils sont moins fréquents, 1/3 des cas,
moins intenses,
moins révélateurs, mais ils peuvent conduire au diagnostic en faisant pratiquer des radios oesophagiennes.

- a) lenteur à l'ingestion des liquides, plus que dysphagie, elle peut apparaître dès la première semaine ; le nouveau-né ou le nourrisson affamé, se jette sur son biberon, mais dès les premières gorgées il a des difficultés, et refuse de boire. Les repas seront longs et pénibles. Il n'existe pas en règle de signes de douleur (obs. 2)

- Plus âgé, l'enfant avale lentement, conservant longtemps dans la bouche ses aliments ; il semble vouloir éviter d'avaler.

Notons que ce n'est parfois qu'au passage d'une alimentation liquide à une alimentation semi-solide ou solide que ces troubles apparaîtront.

- A l'inverse, on a vu des cas où les solides étaient mieux tolérés.

- b) A un stade de plus, ce sont des vomissements (obs. 3, 5, 7) du type "régurgitation". Au cours même de la prise du biberon, la tétée est interrompue, l'enfant rejette du lait, est pris d'un accès de toux, et un syndrome asphy-

xique tel que nous l'avons décrit peut survenir.

Il faut noter que certaines positions aggravent ou améliorent notablement ces troubles.

- c) Lorsqu'ils sont très marqués, ces troubles digestifs entraînent une dénutrition qui, favorisant encore les surinfections pulmonaires, hâtera l'évolution fatale. Cependant, chez certains enfants, la survenue épisodique de troubles de la déglutition ne gênera pas la croissance.

En résumé, donc :

- la séméiologie fonctionnelle, lorsqu'elle existe, est assez riche mais malheureusement bien banale au cours de la première enfance. Son étude minutieuse peut cependant aider à faire le diagnostic ; c'est ainsi que :
 - . les doubles arcs aortiques et les sous-clavières gauches avec ligament artériel donneront plutôt :
 - une dyspnée avec tirage
 - un stridor plus ou moins permanent
 - des infections pulmonaires répétées
 - assez rarement, des troubles digestifs marqués.
 - . la sous-clavière droite anormale donne surtout des troubles digestifs et peu de signes respiratoires.
 - . les mal positions des branches donneraient dyspnée et cyanose, mais sans aggravation lors des repas.

En fait, la traduction fonctionnelle est proportionnelle au degré de striction de l'axe aéro-digestif : les formes donnant une compression sévère étant la plupart du temps incompatibles avec la vie et entraînant la mort dans la première enfance :

- soit par asphyxie aiguë,
- soit par surinfection respiratoire.

IV. LES SIGNES PHYSIQUES

Pour la majorité des auteurs l'examen physique n'apporte aucun renseignement.

- l'accroissement de la dyspnée par la flexion forcée de la tête sur la poitrine serait un bon signe pour GROSS.
- en dehors des signes fournis par une anomalie cardiaque associée, l'examen cardio-vasculaire sera entièrement négatif.
- lorsqu'un arc droit existe, on pourrait noter, selon ARKIN :
 - . une matité parasternale droite
 - . la perception des pulsations dans les premiers espaces intercostaux et le creux sus-claviculaire droit
 - . la prise du pouls et de la tension artérielle aux membres supérieurs et la palpation des fémorales permet de découvrir une coarctation associée, à vrai dire exceptionnelle (126, 155).

Cet examen est donc peu révélateur, son principal intérêt est de rechercher des malformations associées.

D I A G N O S T I C

D I F F E R E N T I E L

Suivant la prédominance de tel symptôme, on peut évoquer, et on évoque d'ailleurs souvent, bien d'autres affections :

1) devant des troubles respiratoires

a) chez le nouveau-né :

- asphyxie néonatale
- fistule trachéo-oesophagienne, donnant des crises de dyspnée et de suffocation paroxystiques au cours de la déglutition
- tétanie néonatale
- lésions d'origine centrale (obs. 4)
- malformations des voies aériennes supérieures :
 - . soit des fosses nasales :
 - 1/ atrésie congénitale des choanes postérieures avec difficultés respiratoires, cyanose aux repas, "clic" inspiratoire ;
 - 2/ inclusion de la langue dans les fosses nasales.
 - . soit du larynx :
 - 1/ stridor laryngé du nouveau-né (6 - 152) dû à l'exagération de la forme infantile du larynx : les plis ary-épiglottiques sont presque en contact produisant un stridor inspiratoire : gloussement, croassement augmenté par l'agitation. Il n'y a ni dyspnée ni dysphagie. Le diagnostic peut être fait à la laryngoscopie :
 - 2/ malformation des cordes vocales
 - 3/ kystes du larynx exceptionnels
 - . soit de la trachée :
 - 1/ trachéomalacie : nous en avons décrit les signes
 - 2/ stridor trachéal du nouveau-né, très rare, dû :
 - à un kyste dermoïde médiastinal
 - à un goitre congénital.

b) chez le nourrisson et l'enfant :

- ronflement chronique des adénoïdiens
- corps étranger trachéal ou bronchique si fréquent

- compression par un ganglion tuberculeux juxta-trachéal ou bronchique
- abcès ou tumeurs médiastinales, latéro ou rétro pharyngiens
- hypertrophie thymique surtout (obs. 1)

De très nombreux enfants ont subi une radiothérapie, pour le moins inutile, qui étaient porteurs d'anomalies vasculaires. Les signes en sont néanmoins très voisins ; ils apparaissent rarement avant le 2ème mois, réalisant un stridor trachéal :

- . tirage trachéal continu, s'aggravant progressivement d'accès paroxystiques, surtout nocturnes (fait très important, le stridor des anomalies aortiques diminuant au contraire pendant le sommeil) ;
- . respiration stridoreuse, râpeuse ou sifflante ;
- . toux quinteuse

Le diagnostic est fortement aidé par la radiographie, et la radiothérapie est un véritable traitement d'épreuve.

Enfin, les accès de cyanose, suivis de vomissements et syncopes au décours desquelles on peut noter des mouvements convulsifs peuvent faire penser à :

- . une tétanie (obs. 3, 4)
- . une méningite aiguë (obs. 3, 4)

c) les complications :

- pneumonies, bronchopneumonies de déglutition ou de surinfection seront aisément diagnostiquées mais jamais rapportées à leur cause.
- leur passage à la chronicité pourra faire évoquer :
 - . une broniectasie
 - . une fibrose pancréatique ou "mucoviscidose" (191)
 - . une hypogammaglobulinémie, même.

2) devant les troubles digestifs

- dysphagie par :
 - . corps étranger oesophagien
 - . rétrécissement oesophagien cicatriciel ou secondaire à une oesophagite peptique
 - . vomissements

Toutes les causes de vomissement mais surtout les malpositions cardio-tubérositaires et l'on sait qu'il faut toujours y penser devant l'association : vomissements, cyanose, dyspnée.

3) devant une cardiopathie congénitale

Le diagnostic est encore plus difficile lorsqu'une malformation cardiaque est associée, mais celle-ci peut aider au diagnostic de celle-là.

ETUDE

RADIOLOGIQUE

Elle est indispensable. Non seulement pour affirmer le diagnostic mais aussi pour préciser le type anatomique de l'anomalie, orientant ainsi le chirurgien.

I. L'OPACIFICATION DE L'OESOPHAGE

C'est l'examen fondamental, dont on ne peut se passer et qui devrait précéder tous les autres.

a) Technique :

Une technique impeccable est nécessaire ; on fera l'examen sous contrôle radioscopique, les clichés seront pris au sélecteur avec des temps de pose très courts de 2 à 3 centièmes de seconde.

- On cherchera une réplétion aussi complète que possible de l'oesophage pour mettre bien en évidence les encoches des bords.
- On insistera sur la nécessité de clichés rigoureusement de face et de profil, qui sont indispensables ; les incidences obliques étant utiles mais non suffisantes.
- On s'aidera, pour les manœuvres, de la roue d'AIME chez le nourrisson.
- Le produit de contraste sera la baryte, qui pourra être stérilisée au besoin. Dans certains cas, on a utilisé le lipiodol (cf. obs. 1) ; celui-ci est cependant moins commode et n'est jamais obligatoire. On a tendance à le réserver pour les cas où existent cliniquement des fausses routes (Dr SAUVEGRAIN). Un aspirateur à proximité peut être utile.

Le diagnostic sera fondé sur :

- l'existence d'empreintes sur la paroi oesophagienne,
- ainsi que sur leur forme et leur emplacement.

Le but de l'examen étant de :

- reconnaître par la forme de l'empreinte la nature du vaisseau causant la compression ;
- définir sa position ;
- et de déterminer la situation de l'aorte descendante.

b) Forme et siège des empreintes :

- 1/ l'aorte rétro-oesophagienne marque une empreinte large, arrondie, régulière, en arc de cercle ; elle est plus ou moins profonde ;
 - 2) les sous-clavières rétro-oesophagiennes donnent des encoches postérieures, moins régulières, moins importantes, à fond plus aigu ;
 - 3) le ligament ou le canal artériel latéro-oesophagien donne des encoches triangulaires, en coup de hache, à sommet mousse.
- Leur siège est en règle au niveau de la 3ème ou 4ème vertèbre dorsale.

c) Traduction radiologique :

a) La crosse aortique gauche (fig. 10) normale donne :

- de face, une empreinte plus ou moins profonde, à concavité gauche, du bord gauche de l'oesophage qui est vertical, non déplacé ;
- en oblique antérieure droite (O.A.D.), la même image sur la paroi antérieure gauche ;
- de profil, elle n'est pas visible.

b) La crosse aortique droite (fig. 11) donne :

- de face, une empreinte à concavité droite, sur le bord droit de l'oesophage. Assez profonde, elle déplace légèrement la partie médiastinale supérieure de celui-ci vers la gauche.

Souvent, l'empreinte est plus haute que celle d'un arc gauche, sous-voire rétro-claviculaire. Avec la croissance, les rapports oesophage-aorte sont plus étroits et on voit alors sous toutes les incidences les encoches caractéristiques.

- de profil, elle n'est pas visible ;
- en O.A.G., le pédicule est légèrement déplacé en avant. L'aorte descendante est dégagée des corps vertébraux. La crosse marque une encoche ample et peu profonde, à concavité antérieure, déportant légèrement l'oesophage en arrière.

c) Les sous-clavières anormales isolées (fig. 12 et 14):

C'est un diagnostic délicat, nécessitant une lecture

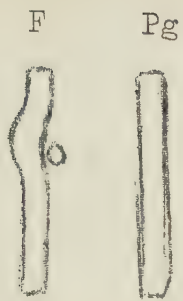


Fig. 10
Aorte normale
F. face
Pg. profil gauche
Pd. " droit
OAG. Oblique ant. gauche
OAD. " " droite

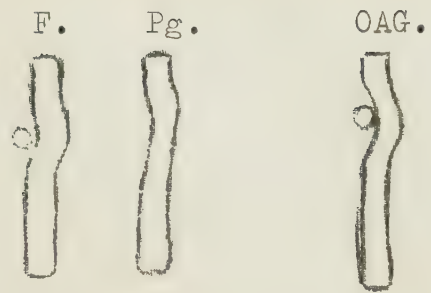


Fig. 11
Arc droit



Fig. 12
Sous clavière droite
anormale

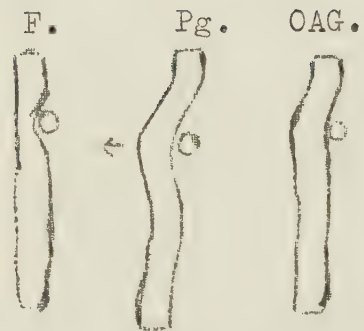


Fig. 13
Aorte Rétro-Oesophagienne
Arc gauche avec descendante
à droite.

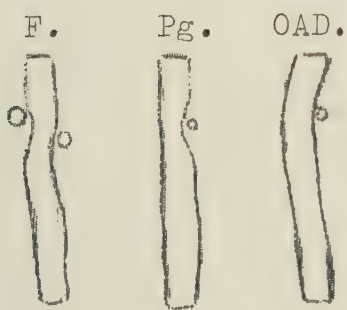


Fig. 14
Arc droit avec sous
clavière gauche et
ligament artériel
gauche rétrooesophagien.



Fig. 15
Double arc avec
arc droit plus
grand.

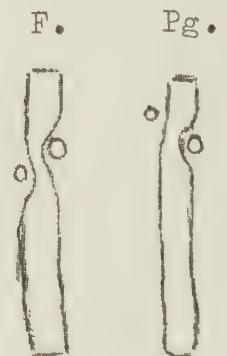


Fig. 16
Double arc avec
arc gauche plus
grand.

attentive des clichés.

- La difficulté provient surtout de l'existence d'un diverticulum qui peut être volumineux, latéro ou même rétro-oesophagien, et dont naît très souvent la sous-clavière.
- De face, on note une empreinte aortique gauche normale. Rien d'autre la plupart du temps, sauf lorsqu'un diverticule donne une encoche arrondie latérale située sous et du même côté que la crosse. Parfois si peu de baryte a été ingérée, on a la chance de voir une encoche nette, oblique en haut et du côté opposé à la crosse. Elle est sur une ligne allant du bord externe de l'hémicercle aortique au sommet du poumon opposé.

Il n'y a, en règle, pas, ou fort peu de dilatation de l'oesophage sus-jacent, mais plus souvent un retard de l'évacuation, dû à l'interruption des ondes péristaltiques. La bouillie peut même passer par saccades laissant entre deux déglutitions une image "interrompue".

- De profil : on note une encoche aigue, à sommet supérieur, plus ou moins accentuée selon le calibre de l'artère.
- En O.A.D., s'il s'agit d'une sous-clavière droite anormale, on aura une encoche en coup d'ongle, semi-circulaire de la face postérieure de l'oesophage, située juste au-dessus du niveau de l'arc.
- En O.A.G., il s'agit d'une sous-clavière gauche, on aura une encoche de la face postérieure gauche située au-dessus de la crosse et dérivée vers le haut.

Il faut noter que si le vaisseau passait entre oesophage et trachée, cas exceptionnel, on aurait une même image mais à la face antérieure de l'oesophage.

Ce diagnostic est rendu difficile par la petitesse de l'encoche ; néanmoins GROSS a opéré 12 cas après les avoir diagnostiqués radiologiquement.

- d) Lorsqu'un ligament ou un canal artériel rétro-oesophagien contribue à l'anneau vasculaire, en se jetant en général dans la sous-clavière gauche ou directement dans son diverticulum, aux signes déjà décrits :
- de sous-clavière gauche rétro-oesophagienne
 - s'ajoutent :
 - . de face : une encoche profonde du bord gauche oesophagien plus bas située que celle de l'arc droit qui lui est opposée ;
 - . de profil : une encoche étroite mais profonde de la face postérieure, située au même niveau.

e) Le double arc aortique (fig. 15 et 16) donne :

- de face : l'association de deux encoches, au niveau de D3-D4, chacune sur un des bords, leur importance est directement en rapport avec celle de l'arc correspondant. De plus, elles sont décalées en hauteur, l'encoche droite étant le plus souvent nettement plus haute et plus marquée que la gauche. On peut voir, certaines fois, une empreinte, horizontale, interrompant la continuité, en donnant simplement une "image de tonalité". Enfin, une légère dilatation de l'oesophage sous-jacent au rétrécissement est possible.
- de profil : empreinte de type aortique à concavité postérieure, encochant le bord postérieur (l'image est pulsatile à la radioscopie) l'oesophage est légèrement déplacé en avant à ce niveau mais son trajet est ensuite vertical, jamais dévié.
- en oblique : on a la même double empreinte que de face.

f) Les aortes rétro-oesophagiennes ou circonflexes (fig. 13) sont rarissimes.

- de face : peu visibles, ou une image de tonalité au maximum ;
- de profil : surtout, donnant une image aortique typique à concavité postérieure, avec refoulement en avant de l'oesophage, juste en dessous de la croisse. Ce n'est d'ailleurs pas tant une encoche amputant le contour qu'une déviation, presque semi-circulaire de l'arbre oesotrachéal. Décrit par ARKIN, ce signe différencierait l'aorte rétro-oesophagienne simple du double arc. Nous devons souligner ici que les observations de ces aortes circonflexes dans la littérature mondiale ne dépassent pas sept cas chez l'enfant.

g) Situation de l'aorte descendante :

Elle a une grande importance pratique mais est souvent délicate à préciser.

- la descendante à gauche laisse l'oesophage en situation normale ,
- la descendante à droite le déplace vers la gauche, le croisant presque toujours avant de franchir le diaphragme.

II. LES RADIOS THORACIQUES "STANDARD"

Utiles pour dépister les complications respiratoires et en suivre l'évolution, elles ne permettent jamais, seules, de faire le diagnostic de la maladie.

a) Elles objectivent en effet :

- 1/ les foyers pulmonaires si fréquents
- 2/ les troubles de la ventilation : utilité de la radioscopie qui peut mettre en évidence un véritable "blocage trachéal" (94), expansion faible à l'inspiration, hyperclarté à l'expiration. Au maximum, emphysème obstructif. Parfois, atélectasie (136-191) et obs.3, due le plus souvent à un embol alimentaire, elle peut être aussi provoquée par la compression de la bronche souche par l'arc l'enjambant, surtout à droite.
- 3/ La situation de la trachée, déviée parfois vers la gauche ou la droite, parfois même rétrécie dans son tiers inférieur. De profil, le rétrécissement antéro-postérieur de cette partie peut aussi être visible.

b) De plus, la position de la crosse aortique et parfois même de l'aorte descendante seront déjà précisées.

- . De face : la crosse à droite se traduit par :
 - un hémicercle aortique absent ou très réduit ;
 - une opacité latéro-trachéale droite bien limitée, battante en scopie, et qui remonte parfois très haut derrière la clavicule. Cette opacité est d'autant plus marquée qu'elle est accrue par une dextroposition de l'origine aortique fréquente (20 % des cas).
La descendante, parfois visible peut constituer le bord droit du pédicule. On a cependant intérêt à préciser sa position, mais chez le nourrisson et le petit enfant l'ombre prévertébrale est peu marquée, au contraire du grand enfant.
- . En O.A.D. : incidence très utile pour préciser la nature de cette opacité latéro-trachéale droite, souvent prise pour une opacité médiastinale : gros thymus en particulier. Cette étude est bien précisée depuis ARKIN (11). Le cliché en oblique situe dans l'espace prévertébral, et sous l'extrémité interne de la clavicule, l'ombre de la crosse au lieu de la situer en avant de la trachée. Elle est séparée de l'opacité cardiaque par une ligne claire caractéristique, représentant la trachée et la bronche souche droite.

II'. DES TOMOGRAPHIES transversales seront parfois utiles, en donnant une bonne représentation dans l'espace de la situation des vaisseaux aux différents niveaux (175).

De nombreuses autres explorations peuvent être faites, elles sont cependant rarement indispensables.

III. TRACHEOGRAPHIES LIPIODOLEES

Elles sont utiles dans les cas où le diagnostic est cliniquement suspecté mais l'examen baryté normal. Cet examen n'est pourtant pas sans inconvénient, chez des enfants ayant des dif-

ficultés respiratoires souvent très marquées.

Les clichés montreront :

- une impression légère, allongée, du bord droit de la trachée s'il s'agit d'un arc droit ; plus marquée s'il s'agit d'un double arc ;
- une dépression du bord gauche si un ligament artériel participe à la compression ;
- un déplacement de la face antérieure dans son tiers inférieur lorsque l'artère pulmonaire fait partie de l'anneau ;
- constamment, le rétrécissement de ce tiers inférieur, surtout dans son axe antéro-postérieur.

Citons les cas particuliers du tronc brachio-céphalique et de la carotide primitive, signalés par GROSS, où le mur antérieur de la partie inférieure montre une longue empreinte, prononcée, sans limites nettes. En l'absence d'une opacité médiastinale antérieure évoquant un kyste ou une tumeur, une telle image signe cette anomalie.

IV. ANGIOCARDIOGRAPHIE

Elle a été utilisée pour différencier un double arc d'une aorte rétro-oesophagienne ou d'une sous-clavière anormale. Cependant, l'anneau du double arc peut ne pas s'injecter intégralement quand certains segments en sont atrésiés. Elle préciserait aisément la situation de l'aorte descendante. Elle est en fait surtout utile lorsqu'à ces anomalies vasculaires sont associées d'autres malformations cardiaques. Ses risques ne sont pas augmentés par l'existence des malformations.

V. LA RADIOCINEMATOGRAFIE enfin, possible maintenant avec les amplificateurs de brillance objective parfaitement les troubles de la déglutition. Elle a permis de constater dans l'observation 3 (Dr SAUVEGRAIN) l'importance de la gêne fonctionnelle qui entraînait un reflux nasal, et a même saisi une fausse route.

LES EXPLORATIONS INSTRUMENTALES :

VI. LA LARYNGO-BRONCHOSCOPIE (35)

- a) la laryngoscopie permet d'éliminer une malformation congénitale du larynx, par exemple ; elle montre souvent un larynx normal (obs. 1, 2).
- b) la bronchoscopie constate un rétrécissement de la trachée au niveau de l'axe, dû à une compression extrinsèque. Dans ce cas, en effet, le rétrécissement demeure relativement identique lors des mouvements respiratoires. Mais s'il est dû à une trachéomalacie, on voit le calibre trachéal aug-

menter à l'inspiration et diminuer à l'expiration.

On peut, lors de l'examen, pousser le tube au-delà de l'obstruction, ce qui améliore instantanément la respiration (152). Très souvent, sous la striction, on trouve une accumulation de sécrétions.

Surtout, cet examen est intéressant pour constater l'amélioration anatomique après l'intervention : un cas où la lumière trachéale, virtuelle à 6 mois, date de l'intervention, était notablement élargie deux mois après (136). Cette amélioration est souvent assez lente, d'autant plus lente, semble-t-il, que l'enfant est opéré plus tard. Ceci serait dû à un trouble de croissance du cartilage primitif ; ou plutôt à son ramollissement par la compression qui entraînerait une déformation secondaire permanente.

VII. L'oesophagoscopie, enfin : c'est un examen peu utile, désagréable et parfois dangereux. En particulier, un oedème secondaire risque de compléter l'obstruction. L'oesophagoscopie montrerait des aspects évocateurs : striction, refoulement de la paroi, postérieure le plus souvent. Mais surtout cette paroi est battante, signant l'origine vasculaire de la compression.

Dans les anomalies des sous-clavières, le franchissement de la zone rétrécie provoque la disparition du pouls radial et la chute de la pression artérielle du côté irrigué par l'artère.

En conclusion, de toutes ces épreuves complémentaires, il faut retenir la valeur fondamentale de l'opacification oesophagienne, aidée parfois de la laryngoscopie et de la trachéographie.

D I A G N O S T I C

D I F F E R E N T I E L

A. LES PIEGES TECHNIQUES

- a) clichés simples : l'opacité de l'axe droit peut être prise pour :
- une image ganglionnaire latéro-trachéale ;
 - une hypertrophie thymique, cas très fréquent :
 - . de face, même image que la crosse droite, élargissement du médiastin mais aspect rectiligne du bord droit des cavités cardiaques ;
 - . de profil, bien différent, le thymus est antérieur, rétrosternal ;
 - . l'oesophage baryté ne montre pas d'encoche anormale.
- b) radios barytées : les empreintes peuvent être simulées par :
- des bulles d'air
 - une contraction oesophagienne
 - une encoche haut située, au-dessus de l'arc aortique, correspondant à l'orifice supérieur du thorax.

B. LES ANOMALIES ENTRE ELLES

Il est quelquefois délicat de différencier un double arc :

- . d'un arc droit avec sous-clavière et ligament artériel gauche rétro-oesophagien,
- . d'un arc droit avec diverticule rétro-oesophagien qui peut être aussi volumineux qu'un arc(76)
- . d'une sous-clavière droite anormale même, surtout si elle naît d'un diverticule,

et l'arc droit :

- . d'une coarctation, les deux pouvant donner un hémicercle aortique gauche absent et une dilatation de l'ascendante.

On peut postuler que "la combinaison d'une impression postérieure sur un oesophage opacifié, et d'un défaut sur la paroi antérieure de la trachée, - en l'absence d'une tumeur extrinsèque - est la preuve presque certaine d'un anneau vasculaire".

T R A I T E M E N T

IL EST INDIQUE lorsque les troubles fonctionnels sont importants même et à plus forte raison si l'enfant est jeune.

Nos trois cas opérés (obs. 1, 2 et 3) avaient respectivement trois et quatre mois.

L'observation de STEEN (182) est significative à cet égard : chez un nourrisson âgé de sept semaines le diagnostic de double arc était porté, mais l'intervention jugée inutile en raison des troubles fonctionnels minimes. Au 9ème mois ce nourrisson décédait d'asphyxie aigue au cours d'un repas.

ABREU (3) dut opérer d'urgence un enfant dont la malformation connue était bien supportée, et qui faillit mourir de complications respiratoires.

C'est ainsi que la possibilité de voir survenir des complications secondaires parfois graves fait conseiller à GROSS (91) d'opérer toute anomalie vasculaire découverte, tout au moins dans la première enfance. Les deux principaux risques des premières années sont en effet :

- l'asphyxie, surtout par inhalation d'aliments
- les infections pulmonaires répétées.

LE MOMENT DE L'INTERVENTION : c'est un cas d'espèce. Dans certains cas, une compression trachéale marquée, avec des sécrétions bronchiques accumulées et des foyers bronchopneumoniques, avec le risque permanent d'inhalation liquidienne font courir plus de danger que l'intervention elle-même.

On peut même dire que si des signes de gravité apparaissent, l'intervention est indispensable (APLEY (7), EXALTO (71)).

L'INTERVENTION ELLE-MEME

Elle a pour but de libérer l'axe aéro-digestif en sectionnant le vaisseau ou le ligament artériel formant anneau.

On interviendra après intubation trachéale pour prévenir l'accentuation des troubles respiratoires lors des manoeuvres chirurgicales.

• la voie d'abord :

Il faut ouvrir du côté de la partie supérieure de l'aorte

descendante, afin d'aboutir : soit au point de jonction d'un double arc,
soit au point de départ d'une sous-clavière anormale.

L'abord peut être antérieur ou postéro-latéral, dans la grande majorité des cas à gauche, mais un diagnostic imprécis a pu obliger à réintervenir par l'autre côté.

- l'exploration sera minutieuse, disséquant soigneusement les vaisseaux. Elle est souvent difficile. Signalons un cas où un arc gauche normal cachait un arc droit postérieur plus petit, qui fut méconnu à l'intervention et seulement découvert à l'autopsie.

On aura parfois intérêt à disséquer et enlever le thymus.
(RIKER (152)).

- la résection - la technique et le lieu de section seront régis par la nécessité d'une irrigation aussi bonne que possible,
 - par la topographie des branches vasculaires en cause,
 - par l'accessibilité du segment à réséquer.

Il est important de clamper le vaisseau avant de le lier pour s'assurer de sa destination et de son importance en étudiant les différents pouls à ce moment.

- la striction étant due tant aux vaisseaux et au ligament artériel qu'aux bandes fibreuses qui les entourent, il est primordial de disséquer et de réséquer celles-ci en même temps.

SUIVANT L'ANOMALIE EN CAUSE :

- a) dans un double arc, on réséquera chaque fois que possible l'arc le plus petit, en général l'antérieur.
Entre carotide et sous-clavière gauche, s'il s'agit d'un arc fonctionnel, entre cette dernière et l'aorte descendante s'il s'agit d'un arc atrésié (obs. 2).
 - On sectionne entre deux clamps de POTTS ; on sectionne aussi le ligament artériel pour dégager l'artère pulmonaire de la trachée.
 - La section peut s'accompagner d'un amarrage de la carotide primitive à la face postérieure du sternum, dégageant ainsi au maximum la face antérieure de la trachée (obs. 2).
- b) dans les anomalies simples des sous-clavières : on sectionnera le vaisseau, et on réséquera les bandes fibreuses. Les collatérales sont toujours suffisantes pour assurer une irrigation correcte du membre supérieur intéressé.
- c) lorsqu'un ligament artériel s'ajoute à une sous-clavière gauche, on sectionne en plus ce ligament.
- d) dans les malpositions des branches : tronc brachio-céphalique et carotide primitive, que GROSS est le seul à avoir opéré jusqu'à ce jour (14 interventions) avec RIKER (1 cas),

on ne sectionne aucun vaisseau ; l'amarrage au manubrium par des fils de soie guérit le malade.

SUITES OPERATOIRES

La surveillance post-opératoire est fondamentale, les enfants pouvant encore avoir une déglutition perturbée (obs. 1, où l'enfant fait une syncope brutale au 15ème jour). La mort peut même survenir alors que l'intervention a parfaitement réussi (obs. 2).

Donc, station verticale après les repas, attention incessante sont nécessaires les premières semaines.

RESULTATS

Les troubles respiratoires persistant après l'intervention s'expliquent par la durée de la compression ; celle-ci existait pendant la formation des cartilages de la trachée, et la trachée du nourrisson étant moins rigide que celle de l'adulte, on ne peut espérer un retour immédiat et complet à la normale.

En général, la dyspnée et le tirage disparaissent immédiatement, spectaculairement.

Le stridor persiste quelques semaines ou mois, surtout lorsque l'enfant s'agite ou pleure, puis disparaît progressivement.

On peut vérifier cette amélioration :

- a) par la bronchoscopie post-opératoire (KIRKLIN (116), en général l'amélioration est évidente (NEIMANN (136). WALLGREN (196) a noté une fois la persistance de l'effondrement à la toux du mur droit, au niveau du 1/3 moyen, de la trachée.
- b) par la trachéographie post-opératoire (GROSS) qui objective le dégagement de l'arbre aérien. Bien souvent, en fait, la déformation notée avant l'intervention persiste ; elle disparaîtra avec la croissance de l'enfant.

Soulignons cependant l'intérêt d'une intervention précoce pour obtenir un retour à la normale le plus rapide possible.

Les troubles de la déglutition s'améliorent vite en général ; cependant, l'observation 2 peut amener à se demander si leur persistance dans certains cas n'est pas due à :

- une libération incomplète : la vérification post mortem a montré qu'il n'en était rien ;
- oedème persistant des muqueuses ?
- un trouble neuro-végétatif, par irrigation du pneumo-gastrique consécutive soit à la compression prolongée,

- soit à la dissection même ?
- enfin, à un trouble d'origine centrale, par perturbation de l'arc réflexe de la déglutition ?

La mortalité opératoire enfin est faible : 5 décès sur 56 anomalies opérées par GROSS (91).

Quoi qu'il en soit, si après une amélioration fonctionnelle spectaculaire de la respiration, la guérison anatomique n'est plus qu'assez lente, au bout de quelques semaines, quelques mois au maximum, la guérison sera complète et définitive.

OBSERVATIONS

Les deux premières ont déjà été rapportées par P. CORONE et ses collaborateurs.

A. CAS VERIFIES ANATOMIQUEMENT

A... Marc, âgé de 2 mois
hospitalisé le 6 septembre
1954, dans le service du
Pr. DEBRE pour :

OBS.n° 1

stridor laryngé congénital

On a constaté dès la naissance une respiration anormale : dyspnéique avec cornage et tirage sus-sternal. Une hypertrophie thymique évoquée entraîne une radiothérapie à 1 mois, qui reste sans effet. Au contraire, les troubles s'aggravent : toux rauque, voix enrouée, crises de cyanose alarmantes lors des repas.

- A son entrée, on trouve un enfant en bon état général.
- L'examen physique est entièrement normal.
- L'examen laryngoscopique direct est normal.
- La bronchoscopie montre une trachée oedématisée, encombrée de sécrétions, dont la partie postérieure semble molle, moins rigide et peut-être bombée (dr. ZHA).
- Les clichés thoraciques standard sont normaux.

Une malformation laryngo-trachéale étant éliminée, on fait : une opacification de l'oesophage :

- a) une première série de clichés après baryte semble montrer une compression oeso-trachéale au niveau de D4, donnant un rétrécissement important du calibre oesophagien.

L'arbre trachéobronchique s'étant aussi injecté, on envisage un instant l'existence d'une fistule oeso-trachéale.

- b) une seconde série de clichés est alors faite avec une sonde lipiodolée (Dr SAUVEGRAIN) qui confirme "le rétrécissement oesophagien, avec dilatation sus-jacente, où s'accroche de façon persistante la substance opaque. Les bords du défilé sont réguliers. Un peu de lipiodol

remonte jusqu'au carrefour et passe dans la trachée." OBS.n°1

Ces caractères étant en faveur d'un double arc aortique et les crises de cyanoses se reproduisant, fréquentes, au cours des biberons, l'intervention est décidée et pratiquée le 11.X.54 (J.P. BINET et J. MATHEY).

COMPTE-RENDU OPERATOIRE

Thoracotomie latérale gauche, 5ème espace, on trouve une crosse gauche d'où naissent deux branches, la sous-clavière et la carotide primitive gauches. Dissection de la partie initiale de l'aorte descendante qui montre l'abouchement de la crosse aortique droite. Celle-ci est complète et sa dissection ne peut être caractérisée : le clampage de la partie terminale de la crosse droite est bien toléré et on note que les battements aortiques en amont et en aval sur les deux crosses et l'aorte descendante sont conservés normalement. On sectionne et suture aisément l'arc droit près de son insertion aortique. A la fin de l'intervention, le bout proximal se rétracte derrière l'oesophage, ce qui amène une respiration beaucoup plus facile.

Les jours suivants, les troubles persistent, identiques. L'enfant fait même une syncope au 15ème jour, dramatique; cependant, l'amélioration se dessine et, à sa sortie du service, un mois après l'intervention, l'enfant est pratiquement guéri. Un examen baryté montre aussi la disparition du rétrécissement oesophagien.

CONCLUSION

Double arc aortique avec arc postérieur plus étroit, opéré avec succès chez un nourrisson de quatre mois.

B... Patrik, âgé de 1 mois
hospitalisé le 6 juillet
1954 dans le service du Pr.
LAMY pour :

OBS.n°2

gêne respiratoire

Dès les premiers jours de la vie, sa mère a remarqué qu'il respire mal. Son cri a une tonalité "anormale". A quinze jours, il semble être gêné pour avaler.

A son entrée, on note un bon état général, l'examen physique ne révèle rien d'anormal.

Il existe une dyspnée sans tirage, ni cyanose, mais au cours des biberons, engouement et cyanose brutale ...

Les fausses routes semblent fréquentes.

L'examen laryngoscopique est normal ainsi que l'électrocardiogramme (E.C.G.).

Les radios barytées de l'oesophage montrent :

- de face, une encoche marquée du bord droit de l'oesophage qui est rétréci, au niveau de D4 ;
- de profil, une encoche postérieure, sans refoulement en avant de l'oesophage.

On conclut à un double arc et l'intervention est pratiquée le 23.VII.1954 (J. MATHEY et J.P. BINET).

COMPTE-RENDU OPERATOIRE

Thoractomie latérale gauche ; l'aorte ascendante se bifurque en deux branches : l'une droite, rétro-oesophagienne, l'autre gauche prétrachéale.

L'arc gauche normal dans ses 3/4 antérieurs donne deux branches : carotide primitive et sous-clavière gauche, son dernier quart est atrésié, formant un cordon de 2 à 3 mm. de diamètre.

L'arc droit se continue par l'aorte descendante, située à gauche et qui reçoit le segment atrésié ainsi que le canal artériel à la hauteur de la jonction crosse - descendante (fig. 9)

Il existe ainsi un anneau vasculo-fibreux complet. On sectionne le ligament artériel entre deux ligatures, ainsi que le segment atrésié de l'arc gauche, qui est suturé.

On fixe la partie antérieure de la crosse gauche au manubrium sternal par un fil de nylon, ce qui la rend presque verticale, sans contact avec l'axe aéro-digestif. Les jours suivants, l'enfant présente encore des crises de cyanose avec syncopes, au cours ou au décours des biberons. Ces accidents cèdent en quelques minutes, plus vite semble-t-il lorsqu'on place l'enfant sous oxygène. Au 15ème jour, au cours d'un de ces accidents, l'enfant meurt. L'autopsie ne retrouve aucune lésion macroscopique de la trachée, de l'oesophage ou de l'estomac.

CONCLUSION

Double arc aortique avec atrésie partielle de l'arc gauche, opéré à six semaines. Décès au 15ème jour, au cours d'une crise de cyanose, lors d'un biberon.

I... Serge, âgé de 2 mois
hospitalisé le 16 octobre
1957 dans le service du
Pr. JULIEN MARIE pour :

OBS.n°3

vomissements et crises de
cyanose

Né normalement. Cyanose après chaque tétée ou presque, pendant une quinzaine de jours. Après une accalmie, des vomissements avec rejet nasal s'ajoutent à la cyanose et motivent l'hospitalisation.

A son entrée, assez bon état général, examen physique négatif. Les radios simples du thorax découvrent une zone atelectasique du lobe supérieur droit.

Les radios oesophagiennes montrent :

- de face, un rétrécissement de l'oesophage, avec, semble-t-il, une double empreinte ;
- de profil, une encoche moyenne au niveau de D3 D4, paraissant correspondre à une anomalie vasculaire.

Une radiocinématographie (Dr SAUVEGRAIN) montre :

- 1°/ l'existence d'une encoche postérieure permanente affirmant l'anomalie des arcs aortiques ;
- 2°/ un reflux nasal au cours de la déglutition ;
- 3°/ une minime fausse route au niveau du carrefour aéro-digestif supérieur.

Bien que les clichés de face ne soient pas parfaits, on conclut néanmoins à un double arc. Au cours de son séjour le nourrisson fait, au cours d'un biberon, une crise tonicoclonique, avec cyanose et coma, sans signes post critiques. Une ponction lombaire et un électroencéphalogramme pratiqués se révèlent normaux.

La calcémie est abaissée à 66 mg.

Le traitement médical n'apportant aucune amélioration aux vomissements accompagnés de cyanose, l'intervention est décidée et pratiquée le 5.XI.1957 (Pr J. MATHEY).

COMPTE-RENDU
OPERATOIRE

Thoracotomie gauche. Crosse aortique gauche en position normale ; on découvre successivement sous-clavière gauche, carotide primitive gauche, et une grosse branche droite, carotide ou tronc brachio

céphalique ? L'exposition complète de l'aorte descendante ne montre pas de crosse droite née de celle-ci. On se rabat alors sur l'hypothèse d'une sous-clavière droite anormale et on découvre immédiatement à la face postérieure de la jonction crosse - descendante, un vaisseau de même calibre que la sous-clavière gauche, qui monte presque verticalement derrière l'oesophage, et qu'on identifie comme la sous-clavière droite (fig. 5). Dissection

sur deux centimètres, section entre deux ligatures doubles.

OBS.n°3

Les jours suivants, la déglutition s'améliore : on continue cependant un traitement postural quelque temps. A la veille de sortir, l'enfant fait une infection respiratoire lors de l'épidémie de grippe de l'hiver 57-58. Actuellement, trois mois après l'intervention, plus aucun trouble digestif ni de crises de cyanose.

CONCLUSION

Sous-clavière droite anormale, rétro-oesophagienne, née comme 4ème branche d'une aorte normale Opéré à 3 mois et demi : guérison.

B...Jean-Jacques, âgé de
1 mois - 1ère hospitalisation
le 27 juin 1957 dans le service
du Pr JULIEN MARIE pour :

OBS.n°4

mouvements anormaux

Paralysie faciale droite notée à la naissance, après un accouchement normal.

Quelques jours avant l'entrée, le nourrisson présente des mouvements saccadés des membres, avec révulsion oculaire, surtout pendant les repas.

A l'entrée, on note :

- une activité motrice diffuse des membres, surtout supérieurs, mais atteignant parfois les membres inférieurs avec hypertonie diffuse et globale ;
- un bruit respiratoire anormal ;
- la ponction ramène un liquide normal ;
- l'électroencéphalogramme est altéré dans son ensemble ;
- la calcémie est normale.

On porte le diagnostic d'encéphalopathie néonatale, d'origine traumatique ou ignorée. Les parents reprennent l'enfant.

2ème hospitalisation le 31
août 1957, à l'âge de 3 mois.

Pendant un mois, après sa sortie, l'enfant a eu de deux à six crises par jour : crises cloniques des membres supérieurs, durant une minute avec hypertonie généralisée, permanente entre les crises. Puis, du jour au lendemain, ces crises ont cessé avec des calmants banaux. Lorsqu'il revient dans le service, il n'a plus de crises,

mais il s'étouffe souvent en buvant : il s'arrête de boire, tousse 2 ou 3 fois et se cyanose. Au 4ème jour de son séjour, il décède par syncope, au cours d'un repas.

AUTOPSIE

On découvre une malformation des arcs aortiques (Dr AUDOIN), l'aorte est malposée, passe à droite de la trachée et se continue par une descendante à droite. Elle donne successivement une carotide primitive gauche, puis la droite, puis la sous-clavière droite et enfin, à plus d'un centimètre de celle-ci, la sous-clavière gauche qui naît de l'aorte descendante, au niveau d'une dilatation (diverticule réduit) et gagne le membre supérieur gauche par un trajet rétro-oesophagien. Le ligament artériel né de l'artère pulmonaire gauche contourne l'arbre oeso-trachéal par son bord gauche et rétro-oesophagien et se jette dans le diverticule à quelques millimètres de la sous-clavière (fig. 6).

Le coeur, en dehors d'un très minime foramen ovale ne montre aucune malformation orificielle ni valvulaire.

CONCLUSION

Arc droit avec sous-clavière gauche et ligament artériel rétro-oesophagiens, chez un nourrisson de quatre mois, présentant des crises convulsives atypiques, rythmées par les repas ; décès par syncope.

S... Claude, âgé de 10 mois OBS.n°5
hospitalisé dans le service
du Pr LAMY en juin 1953 pour :
troubles de la déglutition

ANTECEDANTS

Difficultés d'alimentation depuis la naissance, retard staturo-pondéral, œdèmes et albuminurie.

Examen : malformations nombreuses : cécité, pieds cubiques, implantation basse du pouce. Coeur normal. Au cours de son séjour à l'hôpital, il fait des otites à répétition et décède 48 heures après une antrotomie bilatérale pour oto-mastoïdite.

AUTOPSIE

Coeur : arc aortique droit, donnant successivement la carotide primitive à gauche, le tronc trachéocéphalique à droite. La sous-

clavière gauche nait d'un diverticule rétro-oesophagien dans lequel s'abouche un canal artériel gauche oblitéré (fig. 6).

OBS.n°5

Reins : basale des tubes épaissie, quelques glomérules sclérosés, pas de signes inflammatoires.

CONCLUSION

Arc droit avec sous-clavière gauche et canal artériel gauche rétro-oesophagien, associé à des malformations multiples, chez un enfant de 10 mois.

A... Liliane, âgée de 5 ans OBS.n°6

tétrade de FALLOT typique

opérée par anastomose aorto-pulmonaire, le 7 novembre 1951

A l'intervention (Dr SERVELLE), ce qui a été pris à l'angiocardographie pour une artère pulmonaire est un double arc aortique complet et fonctionnel avec arc gauche antérieur plus petit. Anastomose facile. On ne touche pas aux arcs.

Pas de radios oesophagiennes post-opératoires.

CONCLUSION

Double arc complet, sans troubles fonctionnels, associé à une tétrade de FALLOT; non opéré.

D... Alain, âgé de 3 jours
hospitalisé le 2 mars 1950
dans le service du Pr LAMY
pour :

OBS.n°7

vomissements

Décédé le 3ème jour par syncope.

AUTOPSIE

Double arc aortique complet avec un arc gauche plus petit mais perméable. Le canal artériel gauche s'abouche dans la jonction arc gauche - descendante.

B. CAS DIAGNOSTIQUES RADIOLOGIQUEMENT

l'intervention n'étant pas envisagée
(sauf obs.n°10) en raison de l'inexistence de troubles fonctionnels.

C... Danièle, âgée de 6 ans OBS.n°8
consulte à la polyclinique des
Enfants-Malades, consultation
du Pr SOULIE, en 1949, pour :
gros coeur

Aucun antécédent pathologique, aucun trouble fonctionnel.
L'examen note un souffle systolique anorganique ;

- la radioscopie montre une aorte à droite avec une silhouette cardiaque normale ;
- l'électrocardiogramme (E.C.G.) est normal ;
- un examen O.R.L. pratiqué parce que l'enfant avait toujours eu une voix "couverte" trouve une parésie récurrentielle droite indiscutable.

Des radios barytées prouvent l'existence :

- de face, d'une double empreinte typique, au niveau de D4, rétrécissant l'oesophage et le déviant légèrement à gauche. L'empreinte droite est plus haute et plus importante qu'à droite.
- de profil, encoche de type aortique, volumineuse, sans refoulement en avant de l'oesophage.

DIAGNOSTIC PROBABLE

Double arc aortique avec arc gauche plus réduit.

L... Serge, âgé d'un an OBS.n°9
consulte dans le service du
Pr LAMY, le 10 juillet 1956
pour :

souffle systolique découvert
fortuitement.

Aucun antécédent anormal, aucun trouble fonctionnel.

L'examen montre :

- un souffle mésocardiaque banal, anorganique ;
- l'E.C.G. est normal ;
- la radioscopie montre une silhouette cardiaque normale ; l'arc aortique est à gauche, les branches pulmonaires sont visibles et normales ;
- les radios barytées découvrent :

- de face, une empreinte aortique gauche normale ; OBS.n°9
- de profil, une encoche aigue de la face postérieure de l'oesophage sans déplacement de celui-ci vraisemblablement due à un vaisseau rétro-oesophagien ;
- en O.A.G., l'empreinte postérieure est encore plus marquée ;
- en O.A.D., image normale.

DIAGNOSTIC FORT PROBABLE

Anomalie de la sous-clavière droite, née comme 4ème branche d'une aorte normale.

K... Brigitte, âgée de 5 mois OBS.n°10
 consulte à la polyclinique
 consultation du Pr SOULIE, le
 13 septembre 1954, pour :
stridor laryngé

Depuis la naissance, elle présente un stridor avec cor-
 nage et des accès de toux, après chaque biberon. Pas de
 dyspnée. Une seule fois, une crise de cyanose lors d'un
 repas.

L'examen trouve un enfant en bon état général.
 Le coeur est normal à l'auscultation comme à la radios-
 copie. Une radio barytée découvre l'empreinte de deux
 crosses aortiques sur l'oesophage thoracique supérieur,
 sans qu'il soit possible de dire quel est l'arc le plus
 important.

DIAGNOSTIC

Double arc aortique, à opérer si les
 troubles s'accroissent. L'enfant a été
 revu récemment (février 1958) et ne
 présente plus aucun trouble fonctionnel.

B... Guy, âgé de 18 mois OBS.n°11
 adressé à la polyclinique par
 le service du Pr FEVRE, le 14
 mars 1956, pour :
examen systématique pré-opé-
 ratoire

L'enfant présentant de multiples malformations des voies

urinaires basses. Aucun trouble fonctionnel quel qu'il OBS.n°11 soit.

L'examen découvre un souffle systolique de base, irradiant dans les vaisseaux du cou. Les fémorales sont battantes, mais on trouve une asymétrie des pouls radiaux :

- le pouls gauche est très diminué par rapport au droit ;
- la tension artérielle, normale, est de deux points plus basse à gauche.

- E.C.G. : avec axe horizontal, sans signes de surcharge ;
- radioscopie ; pas d'anomalies de la silhouette cardiovasculaire ;
- radios barytées :
 - . de face, double empreinte aortique au niveau de D3 D4. L'empreinte droite est plus marquée et dévie l'oesophage vers la gauche, légèrement. On note une rétention de la baryte au-dessus de la striction.
 - . de profil, encoche postérieure très volumineuse sans refoulement de l'oesophage en avant.
- en O.A.D. : même empreinte à la face postérieure et latérale, de type aortique.

DIAGNOSTICS ENVISAGES

- Double arc aortique avec sous-clavière gauche né d'un arc antérieur gauche atrésié ?
- aorte rétro-oesophagienne avec coarctation entre carotide primitive gauche et sous-clavière gauche ?

Revu deux ans après : toujours aucun trouble fonctionnel. Résultat des examens identiques.

En conclusion des sept premières observations, on peut relever :

a) L'AGE MOYEN DU DEBUT DES TROUBLES

- apparus 5 fois dès la naissance : obs. 1,2,3,5,7 ;
- une fois à 1 mois, obs. 4.

b) LA CLINIQUE

- des troubles respiratoires plus ou moins marqués avec :
 - . stridor : 2 cas
 - . signes de compression récurrentielle : 2 cas
 - . surtout des crises de cyanose paroxystiques, survenant au cours, ou tout de suite après le biberon : 4 cas, et pouvant aboutir à la mort. Ceci s'est produit dans trois observations (obs. 2, 4 et 7) dont une fois, 15 jours après l'intervention.
- des troubles digestifs avec :
 - . gêne à la déglutition : 1 cas

. vomissements : 3 cas.

c) L'ETUDE RADIOLOGIQUE a permis le diagnostic dans tous les cas, et même dans 4 cas fortuitement (obs. 8, 9, 10 et 11).

d) LE TYPE ANATOMIQUE

- 4 "double arc aortique"

. complet, fonctionnel

à arc gauche plus petit : 2 cas (obs. 6 et 7)

à arc droit plus petit : 1 cas (obs. 1)

. avec arc gauche atrésié : 1 cas (obs. 2)

- 1 sous-clavière droite anormale (obs. 3)

- 2 arcs droits avec sous-clavière gauche et ligament artériel gauche rétro-oesophagien (obs. 4 et 5).

e) LES MALFORMATIONS ASSOCIEES

Dans 5 cas, il n'en existait aucune :

- 1 fois associée à une tétrade de FALLOT (obs. 6)

- 1 fois à des malformations variées (obs. 5)

f) LES CAS OPERES (obs. 1, 2 et 3)

- 2 guérisons complètes (un double arc et une sous-clavière droite anormale)

- 1 décès au 15ème jour (double arc).

C O N C L U S I O N S

Cliniquement évocatrices,
radiologiquement démontrables,
chirurgicalement curables,

les "ANOMALIES DES ARCS AORTIQUES" paraissent encore
peu fréquentes parce que peu
recherchées.

Les formes les plus typiques en sont :

- . l'arc aortique double
- . les artères sous-clavières anormales, qui réalisent de véritables anneaux; vasculaires ou vasculo-fibreux, entourant l'axe trachéo-oesophagien et pouvant le déformer ou le comprimer.

A l'occasion de sept cas observés à l'hôpital des Enfants-Malades, ces cinq dernières années, nous avons essayé d'en préciser le tableau clinique et la traduction radiologique.

1. On doit, en effet, penser à cette possibilité devant :
 - a) un nourrisson présentant des signes d'obstruction des voies respiratoires avec :
 - . dyspnée paroxystique et accès de cyanose provoqués par les repas ;
 - . un stridor trachéal permanent ;
 - . une déglutition perturbée.
 - b) un jeune enfant ayant des infections respiratoires à répétition.
2. Soupçonné, le diagnostic sera affirmé par la simple opacification, barytée ou lipiodolée, de l'oesophage, sur deux clichés : l'un de face, l'autre de profil strict.

Ce seul examen pourra confirmer l'existence et préciser le type d'une anomalie vasculaire, devant l'association caractéristique :

- . d'une déviation latérale ou frontale de l'oesophage et de la trachée ;
- . et d'une encoche amputant le contour oesophagien.

3. Lorsque ces anomalies provoquent une compression, les signes en apparaissent dès la première année de la vie ; et l'évolution, marquée par des accidents alarmants, est encore trop souvent fatale.

Ceci justifie la nécessité d'un traitement chirurgical précoce, simple et bien codifié, dont les résultats sont remarquables.

Leur découverte accidentelle dans la seconde enfance, où elles sont alors compatibles avec une vie et une croissance normales - hormis les rares cas où une cardiopathie congénitale est associée - ne pose cependant pas d'indication opératoire.

En fin de compte, chez le tout jeune enfant, la triade :

- . stridor
- . déglutition difficile
- . infections respiratoires à répétition

- est très en faveur d'un anneau vasculaire ;
- exige des radios contrastées de l'oesophage ;
- et fait pratiquer une intervention simple et remarquablement efficace.

Il ne nous paraît pas invraisemblable de penser que ces affections seront plus fréquemment retrouvées lorsque les médecins d'enfants, connaissant leur existence, y penseront et sauront les rechercher.

VU
le Président
signé : JULIEN MARIE

VU
le Doyen
signé : L.BINET

VU ET PERMIS D'IMPRIMER
Le Recteur de l'Académie de Paris
signé : JEAN SARRAILH.

B I B L I O G R A P H I E

1. ABBOTT M. - Atlas of congenital cardiac disease
The Am. Heart Ass. New-York, 1936
2. ABRAMS H.L. - Left ascending aorta with right arch and right
descending aorta - Radiology, 57 : 58-62, 1951
3. ABREU A.L.D' ASTLEY R. PARKES A. - Double aortic Arch
treated surgically
Brit. J. Surgery, 40 : 70-73, July 1952
4. ANSON J.B. - Anomalous right subclavian artery. Its practical
significance with report of 3 cases.
Surgery Gyn. and Obst. 62 : 708, 1936
5. APLEY J. - Congenital anomaly of the aortic arch and its
branches - Proc. Roy. Soc. Med. London 42, 918, 1949
6. APLEY J. - The infant with stridor survey of 80 cases
Dis. Childhood 28 : 423-435, 1953
7. APLEY J. ROSS F.G. MILNES WALKER - Double aortic arch in
an infant treated surgically - Thorax 12 : 214
Sept. 1957
8. ARANA M.R. AGUIREE R.S. - Doble arco aortico e un nino
Arch. Arg. Ped. 11 : 331-342, Oct. 1940
9. ARENDT J. WOLF A. - The vascular sign, its diagnosis and
clinical significance - Am.J.Roentg. 57 : 435, 1947
10. ARKIN A. - Totale persistenz der Rechten aortenbogen in Roentgen-
bild - Wien Arch. Inn. Med. 12 : 385, 1926
11. ARKIN A. - Double aortic arch with total persistence of the right,
and isthmus stenosis of the left arch. New clinical
and X-Ray picture. Report of six cases in adult.
Am. Heart J. 11 : 444, 1936
12. ASHERSON N. - Dysphagia lusoria. Autopsy specimen of vascular
compression ring.
J. Laryng. Otology, 67 : 172-174, mai 1953
13. ASSMAN H. - Die klinisch Roentgendiagnose der inneren Krankhei-
ten - Leipzig, 1924 - p. 103
14. AUBOER J.F. - Double aortic arch -
J. Thor. Surgery, 22 : 208, 1952
15. AZEVEDO A.C. et al. - Absence of pulse in both upper extre-
mities due to an aortic arch anomaly
British Heart J., 19 : 438-440, July 1957

16. BAHNSON H.T. - Coartation of aorta and anomalies of aortic arc.
Surg. clin. North America 32 : 1313-1326, october 1952
17. BAHNSON H.T. BLALOCK A. - Aortic vascular rings encountered
in the surgical treatment of congenital pulmonic
stenosis. Ann. Surgery 131 356, 1950
18. BAILEY C.P. - Surgery of the heart. Kimpton, London 1955
19. BARGER J.D. BREGMAN E.H. EDWARDS J.E. - Bilateral ductus
arteriosus with right aortic arch and right sided
descending aorta. Report of case.
Am.J. Roentg. Radiumtherapy Nuclear Med. 76 :
658-761, oct. 1956
20. BARRY A. - The aortic arch derivatives in the human adult
Anat. Record 111 : 221-238, 1951
21. BAYFORD D. - An account of a singular case of obstruction de-
glutition. Memoirs Med. Soc. London 2 :
271 1789, cité par BLOOMFIELD A.L.
22. BEAU A. - Les anomalies de la crosse aortique. Etude critique
à propos d'une observation personnelle.
Rev. med. Nancy, 107-117, 1943
23. BEDFORD D.E. PARKINSON J. - Right sided aortic arch (situs
inversus arcus aortae). Brit.J.Rad.9 : 776-798, 1936
24. BELOU P. BOTTINI A. - Presentacion de una deposicion anor-
male de artera subclavia con porcion inicial retro
oesophagica. Rev. Ass. Med. Argent. 51 : 11, 1937
25. BENNETT J.M. - Contribution à l'étude des arcs aortiques.
Mémoire Cert.Et.Spec. d'Electroradiologie 6, déc. 1956
26. BIEDERMANN F. - Der Rechtneitige aortebegoen in Roentgenbild
Fortschr. Geb. Roentgenstr. 43 : 168, 1931
27. BISCHOFF H.W. LEYVA F.R. RICE E.C. - Anomalous origins of
the right common carotid and right and left sub-
clavian arteries associated with Eisenmenger's complex.
J. Pediat. 34 : 478, 1949
28. BLACKFORD L.M. DAVENPORT T.F. BAYLEY R.H. - Right aortic
arch. Clinical report of a case with associated anomalies.
Am.J.Dis. Child 44 : 823, 1932
29. BLINCOE N. LOWANCE M.T. VENABLE J. - Double aortic arch
in man. Anat. Record 66 : 505, 1936
30. BLOOMFIELD A.L. - Dysphagia with disorders of the heart and great
vessels. Am.J.Med.Sci. 200 : 289-299, 1940
31. BORD R.A. DE VON ACHEN J.R. COHEN M.H. - Double aortic
arch. Surgery 38 : 585, sept. 1955
32. BORMER T. STIRIS G. - Rare case of double aortic arch with
concurrent transposition of the stomach and deve-
lopmental defects of the spinal column.

- Brit.Rad. 28 : 42-45, 1955
33. BROMBART M. SEGERS M. et al. - Crosse aortique double.
Belge Radio 35 : 457, 1952
 34. BROWN J.W. - Congenital heart disease.
London - Staples Press p. 78, 1950
 35. BOUCHET M. ZHA J. CORONE P. - Deux cas de stridor par
malformation des arcs aortiques.
Annales ORL Paris 73 : 923, décembre 1956
 36. BOYLE W.F. SHAW C.C. - Right sided aortic arch report of 6
cases . New Engl.J.Medicine Boston 256 : 392-295,
février 1957
 37. BREAN H.P. NEUHAUSER E.D. - Syndrome of aberrant right sub-
clavian artery with patent ductus arteriosus.
Am.J.Roentg. 58 : 708, 1947
 38. BUDGEN W.F. - Surgical correction of double aortic arch.
J. Thor. Surg. 20 : 928, 1950
 39. BULGARELLI R. OLIVA L. - Su di un caso di doppio arco aortico
associato a probabile morbo di ROGER, a su due casi
accertati di morbo di ROGER studiati mediante la
stratigrafie assiale transversa e la stratigrafia
frontale. Minerva ped. 3 : 299, 1951
 40. BURTON W.J. SMITH C.H. HENSTIS - Right sided aortic arch.
report of 6 cases. Northwest med. 44 : 118, 1944
 41. CAFFEY J. - Pediatric X Ray diagnosis 3° ed.
Years Book Pub. Chicago 1956, p.424
 42. CAIRNEY J. - Anormal right subclavian artery, considered by the
light of recent findings on arterial development,
with a note on 2 cases of an unusual relation of the
innominate artery to the trachea.
J.Anat. 59 : 265, 1925
 43. CARSON M.J. GOODFRIEND J. - Constricting vascular rings
report of 2 cases with recurrent respiratory in-
fections. J.Pediat. 34 : 155, 1949
 44. CONGDON E.D. - Transformation of aortic arch system during the
development of human embryo. Contrib. Embryol.
(Carnegie Institute) Washington 14 : 47, 1922
 45. COPLEMAN B. - Anomalous right subclavian artery.
Am.J.Roentg. 54 : 270, 1945
 46. CORONE P. NOUAILLE J. SWEISGUTH O. MATHEY J. ET BINET
J.P. - Les anomalies des arcs aortiques chez le
nourrisson (2 cas opérés).
Arch. Fr. Ped. 12 : 830-842, 1955
 47. CRYSTAL D.K. EDMONDS H.W. BETZOLD P.F. - Symmetrical
double aortic arch. Western J.Surgery 55:389,1947

48. CURNOW J. - Double aortic arch enclosing trachea and oesophagus.
Transat path. Soc. London 26 : 33, 1875
49. DAHM M. - Zur eindellung der Speiseröhre bei link entspringender
Arteria subclavia dextra. Fortsch. geb. Rontgenstr.
62 : 108, 1940
50. DALTON A. ALEXANDER - Anomalous right subclavian artery ori-
ginating from descending aorta. Anat.Record 97 : 328
1947
51. DIAZ NIELSEN J.R. - Double arch. finding in child 4 years old.
Semana med. 1 : 277-284, 1945
52. DODRILL F.D. - Double aortic arch. Surgery 31 : 204-211, fev.1952
53. DOLGOPOL V.B. - Note in incidence and symptomatology of retro-
oesophagical right subclavian artery.
J. Tech. Method. 17-106, 1937
54. DOLTON E.G. JONES H.E. - Congenital anomalies of the aortic
arch. Lancet London 6707-537-640 Mars 1952
55. DORNEY E.R. FOWLER N.O. MANNIX E.P. - Unilateral clubbing
of the fingers due to absence of the aortic arch.
Am; J. Medecine 18 : 150-154 jan. 1955
56. DOTTER C.T. STEINBERG I. - Angiocardiography.
Paul B. Hoeber, 1951, p. 184
57. DRY T.J. et al. - Double aortic arch associated with coarctation
Surgically treated patient. Dis. Chest. 23 : 36-42
Jan. 1953
58. DUSSAILLANT et GOYENECHÉ - Cayado aortico a la derecha.
Revista Med. Chile 73-413, 1945
59. EDWARDS J.E. - Retro oesophageal segment of the left aortic
arch system. Proc. Staff Meet. Mayo Clin.23:108,1948
60. idem - Anomalies of the deviation of aortic arch system.
Med. Clin. North Am. 32 : 925, 1948
61. idem - Malformations of the aortic arch system manifested as
"vascular rings".
Laboratory investigation 2 : 56-75, 1953
62. EDWARDS J.E. - Pathology of anomalies of thoracic aorta.
Am. J; Clin. Pathology 23 : 1240-1258, dec. 1953
63. EDWARDS et coll. - Atlas of congenital anomalies of the heart
and great vessels.
Ch.Thomas Pub.Springfield, Illinois 1945
64. EDWARDS J.E. ROGERS H.M. - Congenital malformations of tho-
racic aorta.
J. Florida Med. Ass. 40 - 101-105, Aug. 1953
65. EDWARDS J.E. et coll. - Congenital malformation of heart and
great vessels. in Gould : Pathology of the heart.
Ch.Thomas Pub. Springfield, Illinois

66. EERLAND L.D. - Double aortic arch, congenital deviations from the aortic arch and the vessels originating from it. *Nederl. Tijdschr. Geneesk. Amsterdam* 99:3732, dec. 1955
67. EKSTROM SADBLOM - Double aortic arch. *Acta. chirurg. Scandinav.* 102 : 183-202, 1951
68. ELLIS F.H.Jr. CLAGETT O.T. KIRKLIN J.W. - Vascular rings produced by anomalies of the aortic arch system. *Surg. Clin. North America* 35 : 979, 1955
69. EVANS W. - The course of the oesophagus in health and in disease of the heart and great vessels. Special report sci. 208. *Med. Research Council London* 1936
70. EXALTO J. - Congenital stridor by double aortic arch. Clinical aspects and surgical therapy. *Wien Klin. Wochenschr.* 62 : 786, oct. 1950
71. idem DICKE W.K. AALSMER W.C. - Clinical manifestations due to double aortic arc. *Nederl. Tijdsch. Geneesk.* 94 : 2798, september 1950
72. EXALTO J. et coll. - Congenital stricture of trachea and oesophagus by double aortic arch. *Arch. Chir. Nederl.* 2 : 170-187, 1950
73. FABER H.K. GRIFFIN M.M. - Tracheo-oesophageal obstruction from retro-oesophageal patent left ductus arteriosus with right aorta and other vascular anomalies. *Standford Med. Bull.* 8 : 177-180, 1950
74. FABER H.K. HOPE J.W. ROBINSON F.L. - Chronic stridor in early life due to persistent right aortic arch 2 cases. *J. Pediat.* 26 : 128, 1945
75. FACQUET J. ISRAEL ALHOMME P. COMBAZ - Deux cas de "dysphagia lusoria" par crosse aortique double incomplète. *Bull. Soc. Med. Hop. Vol. 8, n° 34, 1266*, 1952
76. FELLINGER K. THURNBER H. - Ueber die Möglichkeit klinischer Diagnostik von anomalien des aortenbogens. *Wien. Klin. Wochenschr.* 63 : 81-84, fev. 1951
77. FELSON B. COHEN COURTER Mc. GUIRE - Anomalous right subclavian artery. *Radiology* 54 : 340, 1950
78. FERGUSON C.F. FLAKE C.G. - Tracheographic and bronchographic studies as aids in the diagnosis of congenital malformations of the tracheobronchial tree and aortic arch in infants and children. *Transac. Am. Broncho. oesoph. ass.* 35^e Meeting p.10 mai 1954
79. FINK A. - Anomalies de développement des arcs aortiques - éléments de diagnostic. *Revue Méd. Liège* 5 : 183, mars 1953
80. FRANKE H. - Double aortic arc. *Fortschr. Gebiete Roentgenstr.* 73 : 280-284, july 1950

81. FRAY W.W. - The right aortic arch. Radiology 26:27, 1936
82. GARIS C.F. de - Aortic axillary collateral and pattern of arm in anomalous right subclavian artery.
Am. J. Anat. 51 : 189, 1932
83. GARLAND L.M. - Persistent right sided aortic arch.
Am. J; Roentg. 39 : 713, 1938
84. GOLDBLOOM A.A. - Anomalous right subclavian artery and its possible clinical significance.
Surg.Gyn. and Obstetrics, 34 : 378, 1922
85. GOLDWYN A. - Unusual anomaly of arch. J.Pediat.38:442-446, avril 1951
86. GORDON S. - Double aortic arch. J.Pediat.30 : 428, 1947
87. GRISWOLD YOUNG - Double aortic arch. Report of 2 cases and review of literature.J.Pediat.4 : 751, 1949
88. GROB M. - Ueber anomalien des aortenbogen und ihre entwicklungs geschichtliche genese.
Helvetica Pediatr. Acta 4 : 274, 1949
89. GROSS R.E. - Surgical relief post tracheal obstruction from a vascular ring. New England J.Med.233:586, 1945
90. GROSS R.E. - Surgical treatment for dysphagia lusoria.
Ann. Surgery 124 : 532, 1946
91. idem - Vascular anomalies in the thorax, producing compression of the trachea or oesophagus. Surgery of infancy and childhood. Saunders Philadelphia 1953
92. idem - Arterial malformations which cause compression of the trachea or oesophagus. Circulation 11:124-134, Jan.1955
93. idem and WARE P.F. - The surgical significance of aortic arch anomalies. Surg. Gyn. and Obst.83:435, 1946
94. GROSS and NEUHAUSER E.B.D. - Compression of the trachea or oesophagus by vascular anomalies. Surgical therapy in 40 cases. J. Pediat. 7 : 69, 1951
95. GUILLAUMET L. - Aorte à droite et coexistence probable d'une petite aorte gauche.
J. Radiol. et Electro. 23 : 269-272, juin 1939
96. GUNSEL E. - Dysphagia lusoria bei arcus aortae dexter und sinister. Roentgen Praxis 12 : 346, 1940
97. GWINN L.M. - Anomalous right subclavian artery.
Bull. Children's Hospital Denver 2 : 63-66, 1950
98. HALPERT B. SNODDY W.T. BOHAN K.E. FREED C.L. - Right aortic arch with vascular ring constricting oesophagus and trachea 2 cases. Arch.Path.47:229-234, mai 1949
99. HAMMER G. - Situs inversus arcus aortae. Forts.Gebiete Roentgenstr. 34 : 517, 1926

100. HARRIS H.A. WHITNEY C. - The heart of a child aged 19 months presenting right and left aortic arch with multiple anomalies of the great vessels.
Anat. Record 34 : 221-232, 1927
101. HASTINGS W.S. - Case of right aortic arch with persistent left root. J. Tech. Method 14 : 169, 1955
and bull. Int. Ass. Med. Museum - Moore Ed. 1300
York Av. New-York
102. HEIM de BALSAC R. - Anomalies de l'arc aortique et de ses branches - p. 249 - 275 in DONZELOT et d'ALLAINES
Traité des cardiopathies congénitales
Masson, Paris, 1954
103. HEINRICH W.D. PEREZ TAMAYO D. - Left aortic arch and right descending aorta, Case report. Am.J. Roentgen Radium therapy. Nuclear Med. 76 : 762-766, oct. 1956
104. HENST H. VAN DER GENABEEK A. VAN FANNES E. - Fatal syncope during thoracic aortography for tricuspid atresia with double aortic arch. Case. Acta Cardiol. 8,
407-416, 1953
105. HERBUT P.A. - Anomalies of the aortic arch.
Arch. Path. 35 : 717-729, 1943
106. Idem - SMITH T.T. - Constructing double aortic arch.
Arch. Oto laryng. 37 : 558, 1943
107. HERMANN W.W. - Double aortic arch. Arch.Path. 6 : 418, 1928
108. HERLYN K.E. - Dysphagia lusoria in patient with double aortic arch. Beitr. Klin. Chir. 180 : 459-465, 1950
109. HERRINGHAM W.P. - On account of a case where a right aortic arch passed behind the oesophagus and becoming dilated killed the patient by slow compression of the trachea. Tr. Clin. Soc. London 25:46, 1891
110. HOLZAPFEL G. - Ungewöhnlicher ursprung und verlauf der arteria subclavia dextra. Anat. Hefte part.I. 12:369, 1899
111. HOOG. C.E. VAN DER - STRIDOR and pulmonary disorders in aortic anomalies. Maandschr. Kinder genees. Leiden 22 :
217, july 1954
112. HOWARD - Aortic vascular ring - Med. J. of Australia Sydney
41 : 723, mai 1954
113. HURLEY L.E. COATES A.E. - A case of right sided aortic arch and persistent left superior vena cava.
J. Anat. 61 : 333- 339, 1927

114. JEW E.W. GROSS P. - Absence of transverse arch of aorta associated with patency of the interventricular septum and the ductus arteriosus. Lab. Invest. 4 : 304-307, july 1955
115. JONES C.H. WALKER J.K. - Double aortic arch. Report of a case. J. Faculty Radiolog. London 6 : 281-286, april 1955
116. KIRKLIN J.W. CLAGGETTE O.T. - Vascular ring producing respiratory obstruction in infants. Proc.Staff Meet. Mayo Clinic 25 : 360, 1950
117. KJELLBERG S.R. MANNHEIMER E. RUDE U. JOHNSSON B. - Diagnosis of congenital heart diseases, Year Book Pub. Chicago, 1954
118. KOMMERELL B. - Verlagerung der oesophagus durch eine abnormale verleufende arteria subclavia dextra. Fortschr. Gebiete Roentg. 54 : 590, 1936
119. KOTLJARTSCHUK P.S. - Double aortic arch. case. Zentr. Allg. Path. Anat. 60 : 116-118, mai 1934
120. KREPLER P. - Clinical aspects of congenital stridor in double aortic arch. Osterreich. Zeitsch. Kinderheil. Kinderfussorge. 9 : 225-234, nov. 1953
121. KROEKER E.J. KIRKLIN J.W. PRICKMAN L.C. WOOD E.H. - Coarctation of aorta, subaortic stenosis, anomalous right subclavian artery. Case. Proc. Staff. Meet. Mayo Clin. 29 : 266-277, 1954
122. KUCSKO L. - Rare combination of two vascular malformations : double aortic arch and angioreticuloma cerebelli. Zentralbl. Allg. Path. Lindau 90 : 460, nov. 1953
123. LAUBRY C. COTTENOT ROUTIER D. HEIM de BALSAC R. - Radiologie clinique du coeur et des gros vaisseaux. Masson, Paris 1939
124. LEWIS C.W. PARRY J.N.M. - Double aortic arch. Anat. Record 101 : 613-615, aug. 1948
125. LOCKHART R.D. - Complete double aortic arch. J.Anat.64:189,1930
126. LOVE W.S. Jr. HOLMS J. - Coarctation of aorta with associated stenosis of the right subclavian artery. Am. Heart J. 17 : 628-631, 1939
127. LUBERT M. EPSTEIN H.C. et coll. - An usual variant of double aortic arch. Am. J. of Roentgen, 67 : 763-776, mai 1952

128. LUDOVICO - Aorta alla destra e disfagia lusoria. Radioterapia, Radiobiologia Fisica Medica, Bologne, 481, 1951
129. MALENCINI M. RESANO H.J. LEVA A. - Dysphagia due to aortic dextroversion with aortic diverticulum, utility of thoracic aortography. Prensa Medica Argentina 42 : 834, mars 1955
130. MALMAN I. - Syndrom of constricting double aortic arch in infancy. J. Pediat. 14 : 527, 1939
131. MANNHEIMER E. - Vascular anomalies in "Morbus caeruleus" Skarger Ed. Bâle 1949, pp. 117-138
132. MARQUEZ B. SANZ REDONDO F. - Uncomplicated forms of persistence of right arch. Description of author's case. Rev. Espan. de Tuber. 16 : 445-462, 1947
133. MARQUEZ B. SANZ REDONDO F. - Las formas de la persistencia del arco aortico derecho. Angiologia 1951, 3, 153
134. MATHEY J. FACQUET J. ALHOMME P. COMBAZ J. - La crosse aortique double incomplète à propos de 2 cas ayant nécessité l'intervention. Presse Médicale 60, 1583, 1952
135. MERRIL D.L. WEBSTER C.A. SAMSON P.C. - Congenital absence of the aortic isthmus. Report of a case with successful surgical repair. J. Thoracic Surgery St-Louis 33 : 311-320, mars 1957
136. NEIMANN N. PERNOT Cl. PIERSON M. LASCOMBES G. TENETTE Cl. - Les cardiopathies congénitales graves chez le nourrisson. 30 observations anatomocliniques. Possibilités de diagnostic et perspectives chirurgicales. Pédiatrie 12, pp. 601-623, 1957
137. NEUHAUSER E.D. - Roentgen diagnosis of double aortic arch and other anomalies of the great vessels. Am. J. Roentgen 56 : 1-12, 1946
138. idem - Tracheo oesophageal constriction produced by right aortic arch and left ligamentum arteriosum. Am. J. Roentgen 63 : 493-499, 1949
139. NICOLLE F. - Un cas de double crosse aortique. Thèse 118, fév. 1955 - Foulon éd. 28 p.
140. NUBOER J.F. - Double aortic arch. Journ. Thor. Surg. 22 : 208-215, 1951.
141. idem - Un nouveau cas de double crosse de l'aorte. Sem. Hop. Paris "Médecine dans le monde". N°1, avril 1953
E 30, E 34

142. PAUL R.N. - A new anomaly of the aorta : left aortic arch with right descending aorta. J. Pediat. 32 : 19, 1948
143. PATINO MAYER C. LEPERA L. PATARO F.A. QUEREILHAC H. - Congenital malformations of aortic arch. Double arch and right arch. Radiologia 8 : 151-165, mai 1945
144. PAVIOT J. LEURAT GUICHARD - Un cas d'inversion de la crosse aortique avec dysplasie et syndrome de compression oesophagienne. Lyon Méd. 13-85, 1932 et J. Méd. Lyon, 19-14, 1932
145. PONTES - Noso 10 caso de arteria subclavia direita utima col-lateral do arco aortico. Brasil Med. 52:780, 1938
146. POTTS W.J. GIBSONS ROTHWELL R. - Double aortic arch. Report of 2 cases. Am. J. Surg. 57, 227, 1948
147. POYNTER C. W.M. - Arterial anomalies pertaining to the aortic arches, and the branches arising from them. Univ. Nebraska Stud. Lincoln 16:229-345, 1916
148. QUAIN R. - The anatomy of the arteries of the human body with its applications to pathology and operative surgery. Taylor Walton London 1844 p.22
149. REICH N. - Diseases of the aorta. Mac Millen Co, 1949
150. RENANDER A. - Roentgen diagnosed anomaly of oesophagus and arcus aortae. Disphagia lusoria. Acta radio 7 : 298, 1926
151. REZENDE C.L. DE DA SILVA PEREIRA G.A. - Duplo arco aortico. J. Pediatria Rio de Janeiro 20 : 189, 1955
152. RIKER W.L. - Anomalies of the aortic arch and their treatment. Ped. Clinics North Amer. "Cardio vascular diseases 181-195, fév. 1954
153. ROCHE U.J. STEINBERG I. ROBB G.P. - Right sided aorta with descending aorta simulating aneurysm. Arch. Int. Med. 67 : 995-1007, 1941
154. ROESLER H. - Clinical Roentgenography of the cardio vascular system. Ch. Thomas Pub. Springfield Illinois, 1946
155. ROMANOS A. BRUIN S C.L. BROM A.G. - Rare anomaly of the aortic arch combined with coarctation of the aorta. Dis. Chest. Chicago 31 : 540-547, 1957
156. ROUTIER D. HEIM DE BALSAC R. - Au sujet de 2 cas d'aorte en situation à droite. Soc. Rad. Med. Franc. 24:528, 1936

157. ROUTIER D. JOLY F. HEIM DE BALSAC R. - Les anomalies congénitales de la crosse aortique. 3 cas cliniques personnels. Annales méd. 41 : 210, 1937
158. ROWE R.D. VLAD P. - Persistent truncus arteriosus. Report of 2 cases with right aortic arch. Am. Heart J. 46 : 297-308, 1953
159. SAKLA F.B. - Complete double arch. J. Egypt. Med.Ass.33:1013,1950
160. SAMET STONE - Right sided aortic arch. Am. Heart J. 40 : 951, 1950
161. SANTE L. - Congenital anomalies of heart and associated structures. Principles of Roentgenological interpretation. Edwards Ann.Arbor.Michigan 1955 pp.317-346
162. SAUPE E. - Ueber dysphagia lusoria. Fortsch. Geb. Roentgenstr. 33 : 740, 1925
163. SAUNDERS R.L. DE C.H. MACKENZIE S.G. - Double aorta unusual case. Bull.Inter.Ass.Med.Museums - R. Moore Ed. New-York 28 : 43-47, oct. 1948
164. SAUSER Z. - Arterial ring surrounding trachea and oesophageus. Zeitschr.Anat.Entwickl.Geschicht.103:371-383,1934
165. SCHALL L.A. JOHNSON L.G. - Dyspnea due to congenital anomaly of the aorta. Annals O.R.L. 42 : 1055, 1949
166. SCHINTZ H.R. BAENSCH W.E. FRIGDL E. VEHLINGER E. - Roentgen diagnostics. Torax. Grune Stration New-York 3 : 2910, 1953
167. SCHNITKER - Congenital anomalies of heart and great vessels. Oxford Univ. Press New-York 1952, p.122-133
168. SCHWARTZ E. KALTER H.H. - Right aortic arch versus mediastinal tumors and densities. Diagnostic problems. Dis. Chest. 28 : 91-97, 1955
169. SCOTT H.W. Jr. DANIEL R.A. Jr. - Tracheal and oesophageal compression by congenital vascular anomalies. Transact.Am.ORL. Soc. 57 Meeting p.159-174
idem. in laryngoscope 63:363-378, 1953
170. SEALY W.C. DURHAM N.C. - A report of 2 cases of the anomalous origin of the right subclavian artery from the descending aorta. J.Thoracia Surg.21:319,1951
171. SEGERS W. - L'insertion gauche de l'artère sous clavière droite.Acta cardio. Bruxelles 5 : 182, 1950

172. SEGERS W. BROMBART M. - La crosse aortique droite. Acta
cardiol. 5 : 431, 1950
173. idem - La double crosse aortique. Acta cardiol. 5:622, 1950
174. SEGERS - L'oesophage en cardiologie. Masson et Cie, 1953
175. SICHEL D. WITZ H. VOEGTLIN Mme - Les malformations de l'aor-
te. Crosse aortique à droite et double crosse
aortique. J. Radiol. Electr. Paris 8 : 36
722-731, 1955
176. SIEKERT R.G. - Anomalous human heart, left subclavian artery
arising from a patent ductus arteriosus, together
with other defects. Anat. Record 103-701, 1949
177. SMITHELLS R.W. - Vascular ring : cause of congenital stridor.
Arch. Dis. Childhood 28 : 204, juin 1953
178. SMELLING C.E. ERB I.H. - Double aortic arc. Arch. Dis. Child-
hood 8 : 401-408, 1933
179. SONES F.M. EFFLER D.B. - Diagnosis and treatment of aortic
rings. Cleveland Clin. Quart. 18 : 310, 1951
180. SPRAGUE H.B. ERNLUND C.H. ALBRIGHT F. - Clinical aspect of
persistent aortic root. New England J. Med. 209
679, 1933
181. SPRONG D.H. CUTLER N.C. - A case of human right aorta. Anat.
Rec. 45 : 365, 1930
182. STEEN R.E. DOUGLAS S.J. - Double aortic arch. Thorax 10 :
37, 1955
183. STAUFFER H.M. POTE H.H. - Anomalous right subclavian artery
originating on the left of the last branch of the
aortic arch. Am. J. Roent. Radium th. 56:13, 1946
184. STOREY C.F. CRITTENDEN - Double aortic arch, report of a case
with rare type of functioning double arch. Dis.
Chest. 20 : 611-629, déc. 1951
185. STUTZ E. - Anomaly causing dysphagia lusoria. Klin. Wochensh
24 : 846-848, nov. 1947
186. SWEET R.H. FINDLAY C.W. Jr. REYERSBACH G.C. - Diagnosis and
treatment of tracheal and oesophageal obstruction
due to congenital vascular ring.
J. Pediat. 30 : 1-17, 1947

187. TAUSSIG miss H.B. - Congenital malformation of the heart.
Commonwealth fund New-York 1947 p.442
 188. THOMSEN G. VESTERDAL J. HUSFELDT E. - Case of double aortic arch and 2 cases of anomalous right subclavian artery. Acta Otolaryng.Stockholm supp. 109, 182-188, 1953
 189. THURNHER B. - Congenital abnormalities of thoracic aorta in Roentgen pictures.
Wien Ztschr.Inn.Med. 32 : 289-320, 1951
 190. THURNHER B. - Ueber anomalien der linken aortenbogen.
Wien Ztschr.Inn.Med.31 : 434, 1950
 191. UDANI P.M. - Constructing vascular ring in the thorax. Report of a case of double aortic arch with respiratory infections. Indian J.Child Health, Bombay 4 : 179-185, 1955
 192. VARNANT P. - Anomalies des arcs aortiques. in SOULIE : Cardiopathies congénitales. Exp. Scient. Franc. 1952 p. 249
 193. VARELA de SEIJAS AGUILAR J. - Incomplete double aortic arch. Rev. Clin. Espan. 47 : 260-264,nov. 1952
 194. WAGNER B.M. PRICE W.S. - Dysphagia lusoria, an unusual case. Am. Heart J. 44 : 452, 1952
 195. WALKER G.R. BOY W. - Case of double aorta. Canada Med. Ass. J. 58 : 379, 1948
 196. WALLGREN G.R. - Double aortic arch. Annal. Paediat. Fenniae Helsinki 2 : 128-136, 1956
 197. WILSON J.G. WARKANY J. - Aortic arch and cardiac anomalies in the offspring of vitamin-A deficient rats, correlated with similar human anomalies. J. Pediat. 5 : 708-725, 1950
id. in Am.J.Anat.85 : 113, 1949
 198. WISSLER H. - Congenital stridor with disorder of deglutition caused by double aortic arch. Ann. Paediatric Bâle 162 : 280-286, 1944
 199. WOLMAN J.J. - Syndrom of constricting double aortic arch in Infancy. J. Pediat. 14 : 527, 1939
 200. WOODBURNE R.T. - Case of right aortic arch and associated veinous anomalies. Anat.Record.111 : 617-627, 1951.
-

T A B L E

introduction	1
historique	3
chapitre I	
embryologie	7
variétés anatomiques	12
chapitre II	
étude clinique	26
diagnostic différentiel	31
étude radiologique	33
traitement	43
observations	47
conclusions	59
bibliographie	61
